

# Indications et évolution de la prise en charge des stomies chez l'enfant.

Dr. Lingier Pierre

Clinique de Chirurgie Néonatale et Pédiatrique

Service de Chirurgie Digestive Hôpital Erasme - ULB

Clinique Edith Cavell - CHIREC



- Le mot stomie vient du grec « stoma » qui signifie la bouche
- La stomie est l'abouchement chirurgical d'une partie du tube digestif ou du système urinaire à la peau
- Temporaire
- Définitive
  - Rare
  - Digestive
    - Irrigation
    - Malone
  - Urinaire
    - Drainage
    - Mitrofanoff

- Fin 18<sup>ème</sup> Siècle R/ Occlusion sur imperforation anale
- 20<sup>ème</sup> Siècle Bases techniques Adulte Enfant  
Laparoscopie Nouvelles applications
- 50% Néonatale 25 % < 1 an
- Stomies Rupture de normalité du schéma corporel  
  
Traumatisme psychologique Parents Enfants  
  
Majorités Temporaires  
Fin des problèmes concomitant à leurs fermetures  
Cicatrices

- **Temporaire**

Amont d'une occlusion

Atrésie intestinale / Maladie Hirschsprung / MAR

IBD RCHU Crohn / ECN

Feeding                      Gastrostomie - Jejunostomie
  
- **Définitive**

Rare

Digestive	Irrigation	Malone
Urinaire	Drainage	Mitrofanoff

Causes

Lésions définitives sphinctériennes

Incontinence	Primaire	Neurogène
	Secondaire	Post opératoire

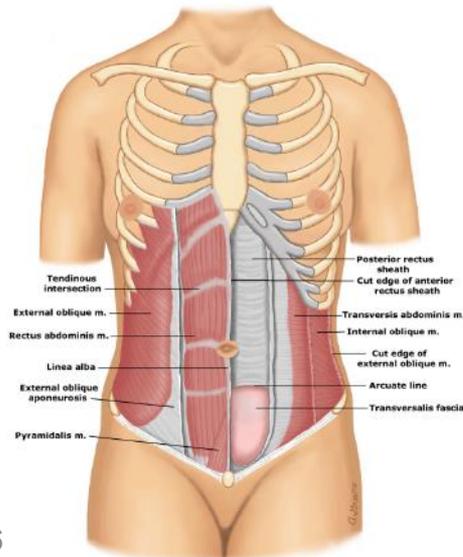
Lésions radiques – vasculaires

Exérèse ano-rectale                      RCHU / Crohn

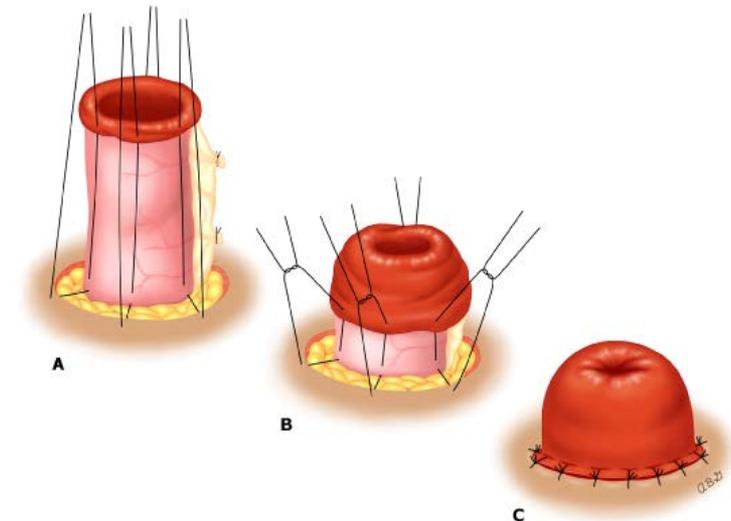
Sarcome Embryonnaire

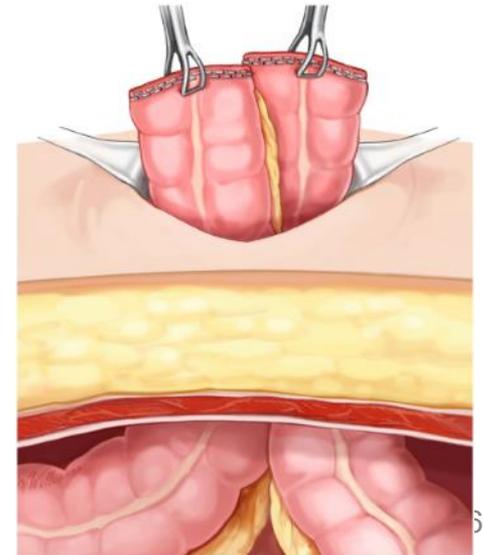
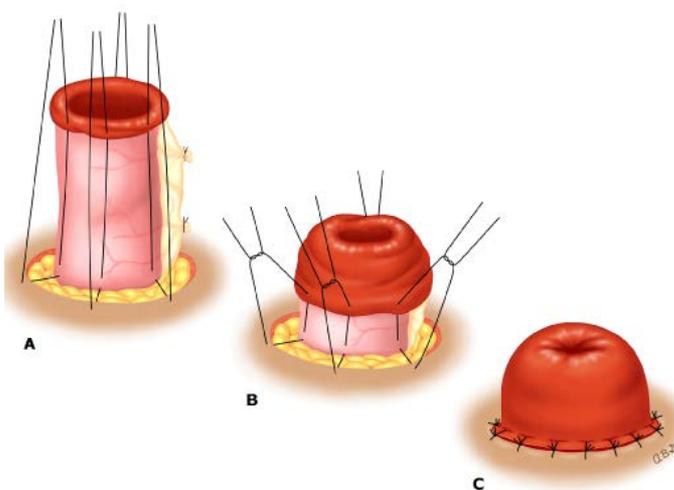
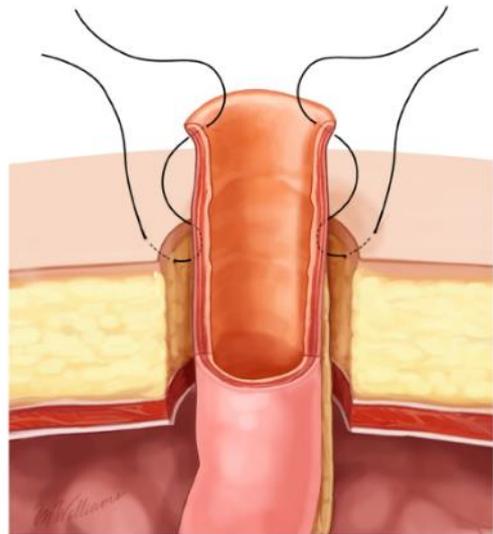
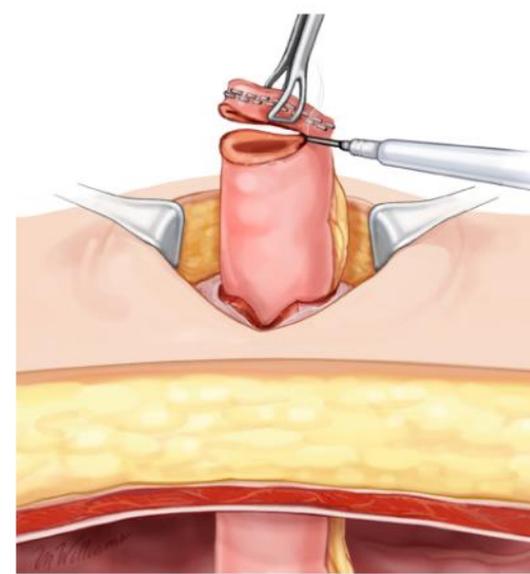
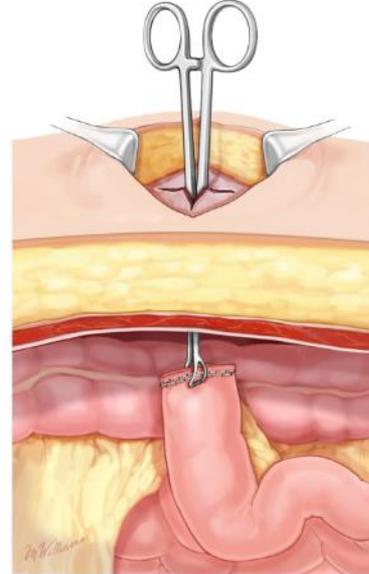
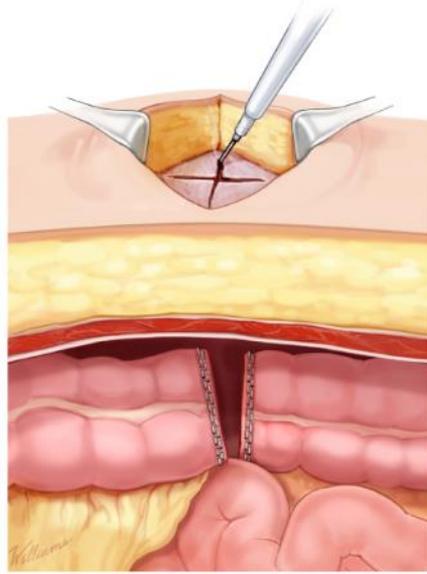
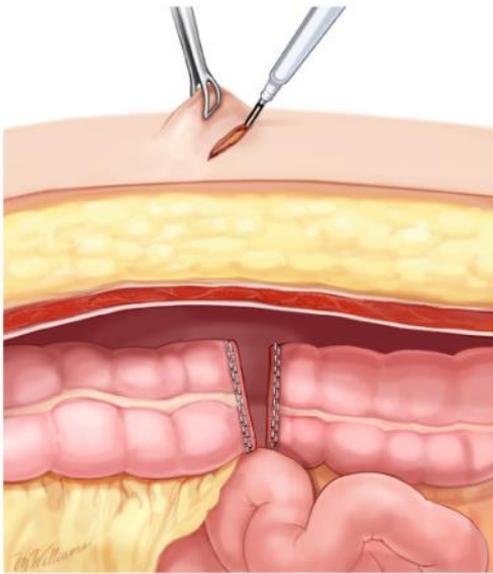
- Technique chirurgicale base / simple
- Taux de complications      Précoces      Tardives      +/- importants
- Qualité de vie est corrélée à la qualité de la stomie
- Latérale  Transitoire
- Terminale  Définitive

Anatomie



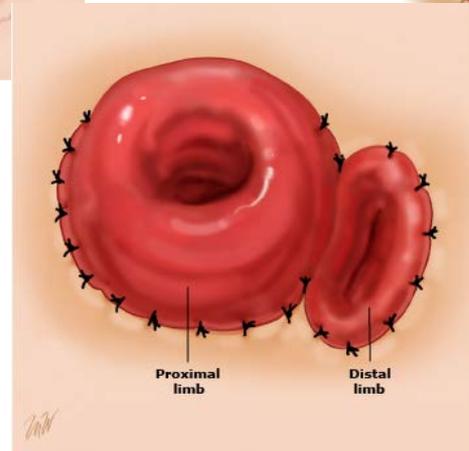
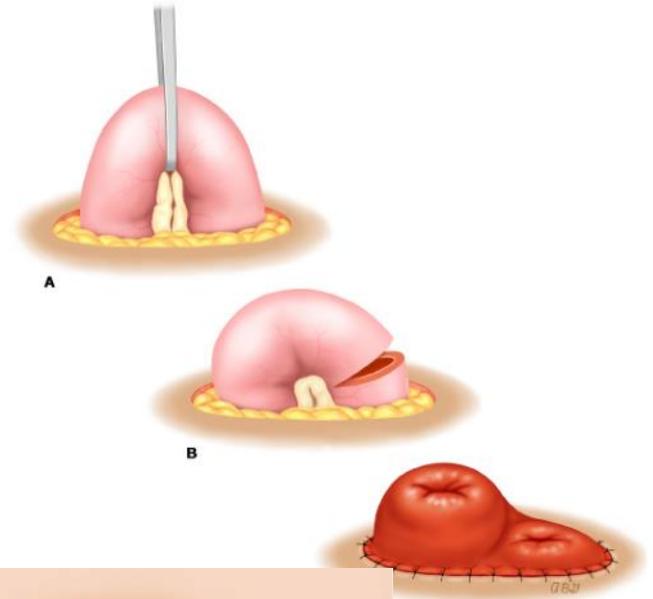
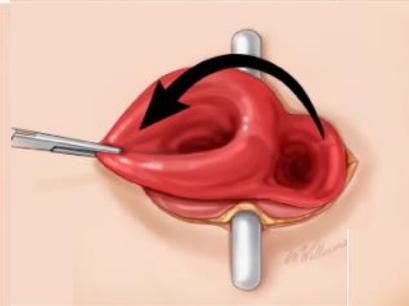
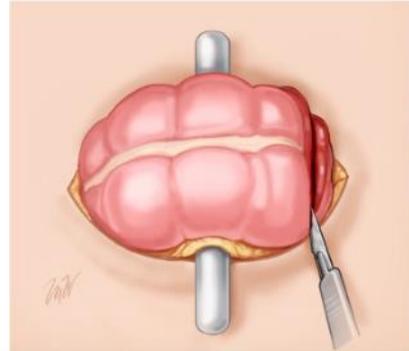
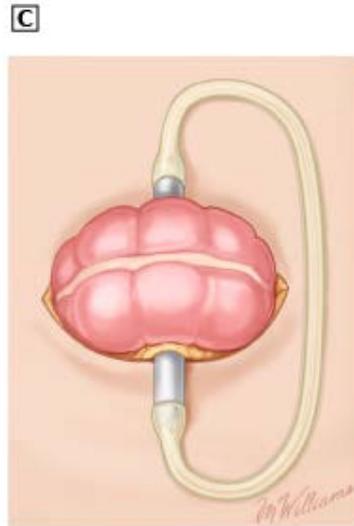
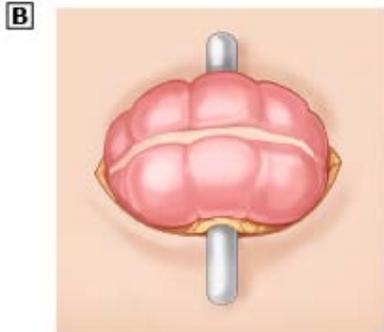
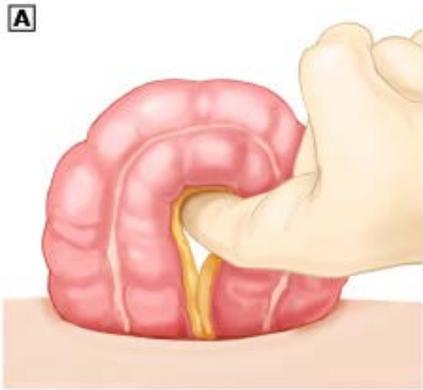
Relief





### Loop Colostomy

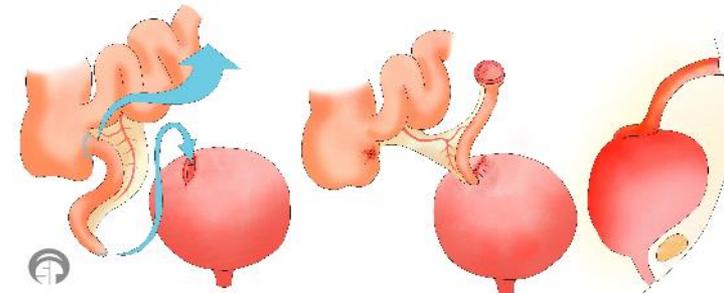
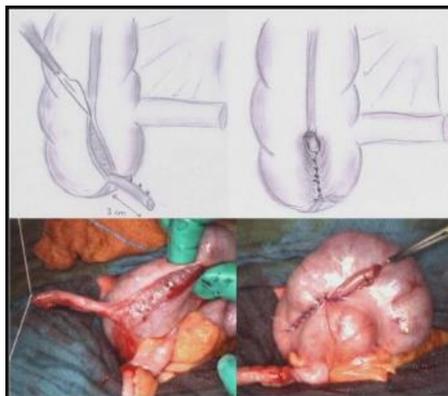
### Loop Ileostomy



- Oesophagostomie
- Gastrostomie
- Jejunostomie
- Ileostomie
- Colostomie Droite Transverse Gauche



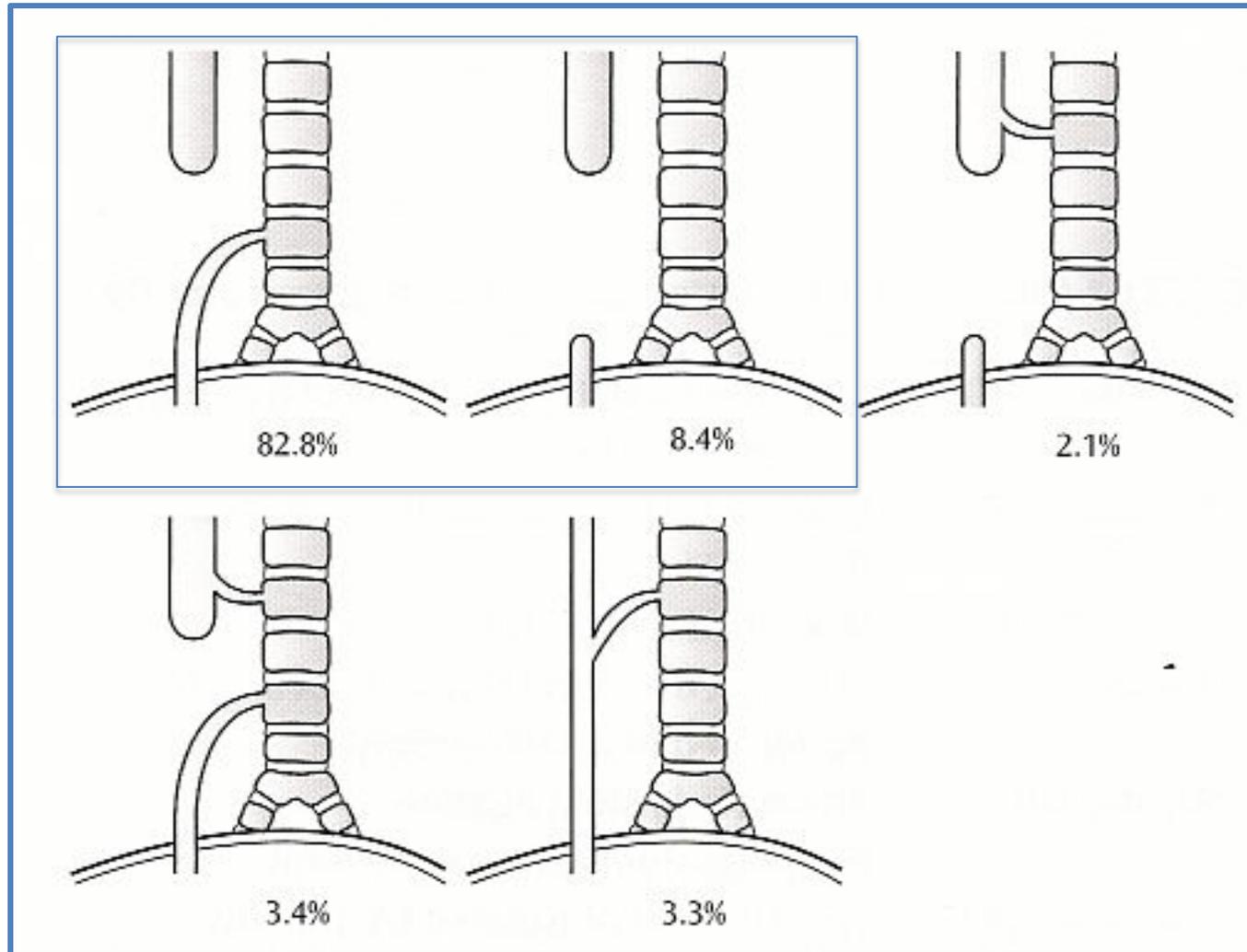
- Caeco appendicostomie
- Vésico appendicectomie
- Lambeau intestinal



- Atrésie œsophage
- Malformation ano-rectale / Cloaque
- Maladie de Hirschsprung
- Entérocolite nécrosante
- Atrésie grêle / colique
- Iléus méconial
- Péritonite méconiale
- Volvulus intestinal
- IBD RCUH / Crohn
- Gastroschisis
- Tératome sacro coccygien
- Vessie neurogène / Uropathie obstructive congénitale VUPost

Anomalie	sporadique / sans risque récurrence	
Fréquence:	1/ 1500 – 1/ 4000 naissances	
Sexe ratio	=	
Risque récurrence	0,5 – 2 %	
Transmission verticale	3 – 4 %	
Fistule Trachéo- oesophagienne	90 % cas	
Défaut de séparation	Trachée – Œsophage	19 - 26 <sup>èmes</sup> jours AG
Classification de Gross	4 Formes	
Malformations associées / aneuploidies	50 – 70 %	
	Bilan exhaustif	
	Syndrome polymalformatifs Holt Oram / Di George/ Polysplénie/ Pierre Robin	

Classification de Gross 4 formes



## Diagnostic postnatal

Clinique

Sonde gastrique

Hyper sialorrhée « BB qui mousse »

Radiologique

Thorax/AAB

F+P

Injection air

Classification

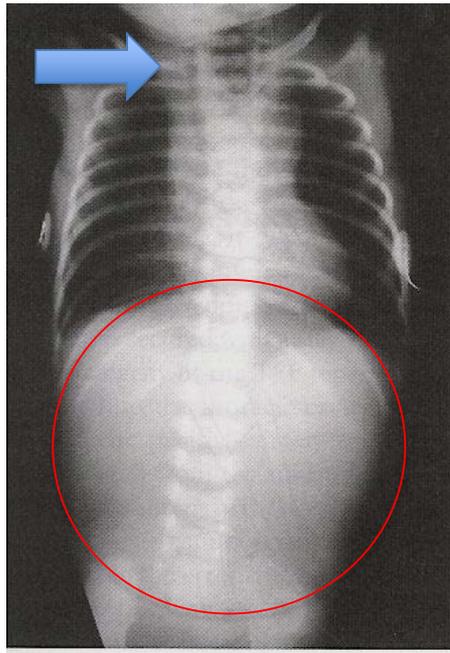
Gross

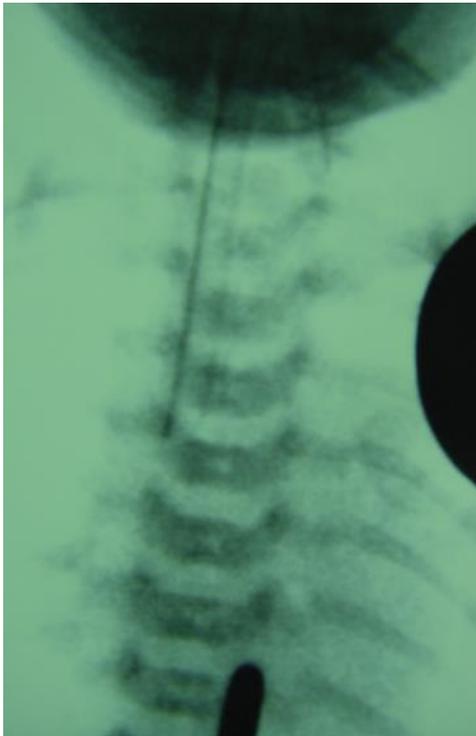
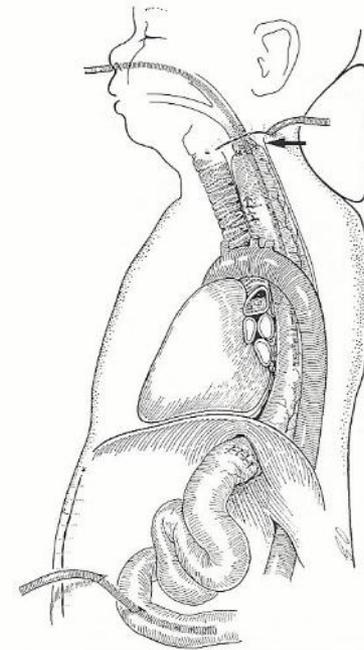
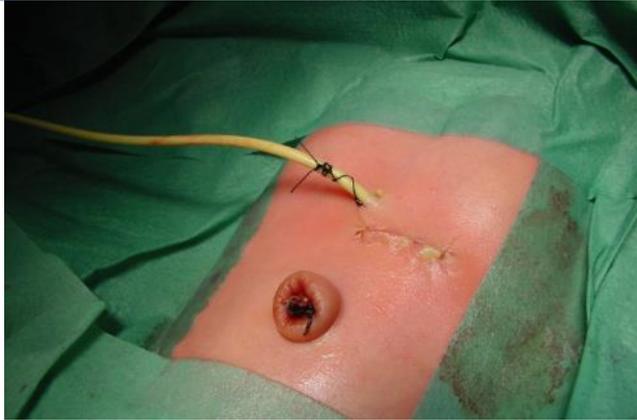
Type 1-2

Absence air s/diaphragme

Type 3-4

Météorisme abdominal





Voie Médiastinale postérieure + courte

Timing Poids > 5 Kg

Substitut

Fonctions importantes

Assurer alimentation Entérale

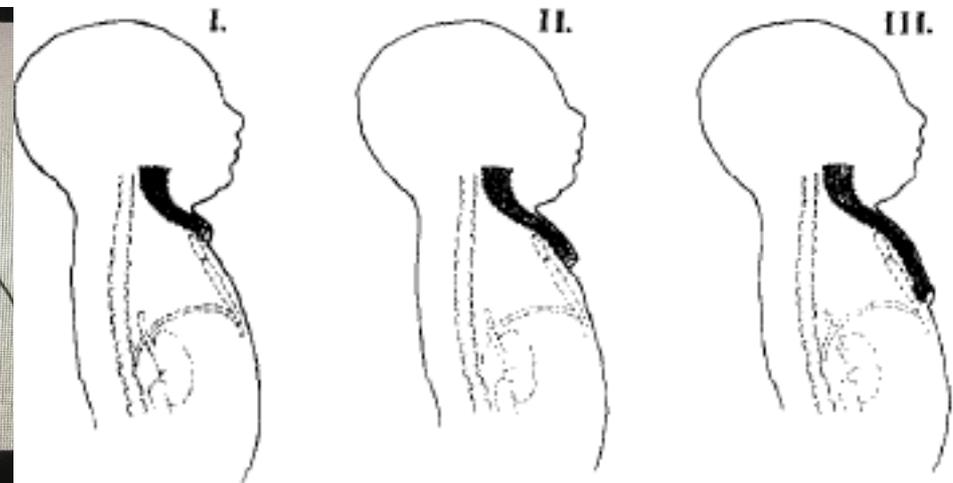
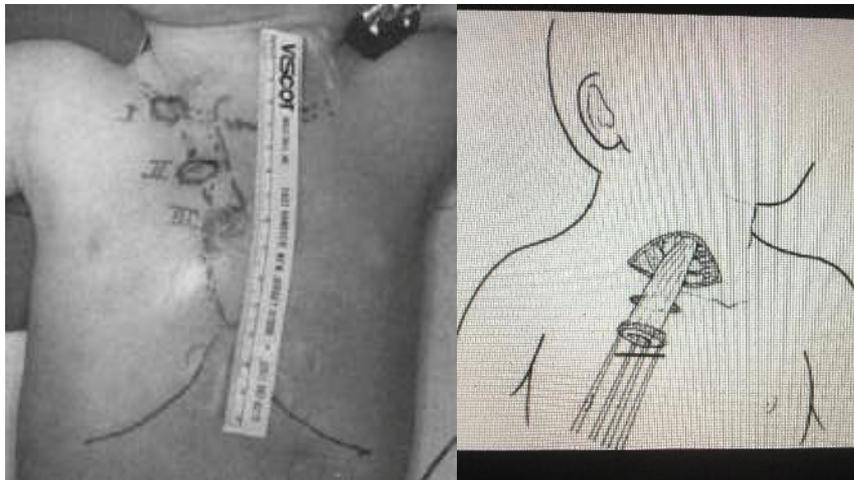
RGO Minimal

Pas d'altération cardio respiratoire

Grandir et assurer sa fonction

Technique applicable nourrisson

- Atrésie œsophage « Long gap »
- « Multistaged extrathoracic esophageal elongation » Kimura
- L'oesophagostomie est mobilisée à partir de l'abord chirurgical initial sus-claviculaire
- Dissection montée jusqu'au niveau du cartilage cricoïde
- Allongement variable / dissection complète
- Puis extériorisation > oesophagostomie qq. cm plus bas



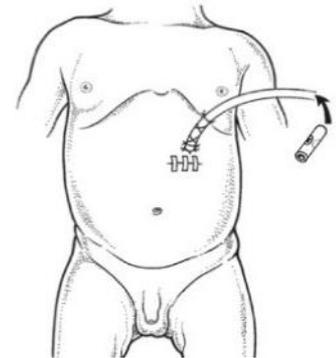
Créer communication au travers de la paroi abdominale entre la peau et l'estomac

Par voie Chirurgicale ou Percutanée Endoscopique ou Radiologique

La sonde de gastrostomie est utilisée pour l'administration de produits

De nutrition et d'eau ou de médicaments par voie entérale

Permet la vidange gastrique en cas d'obstruction digestive

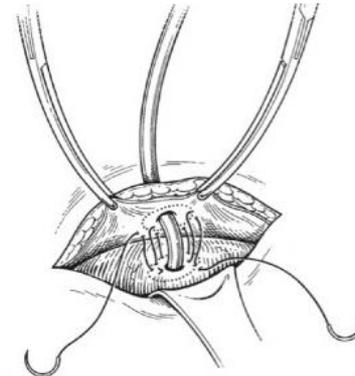
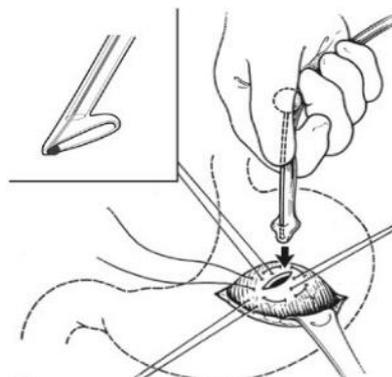
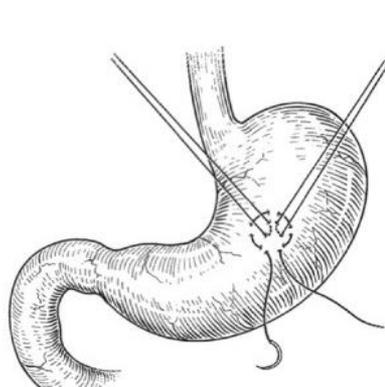
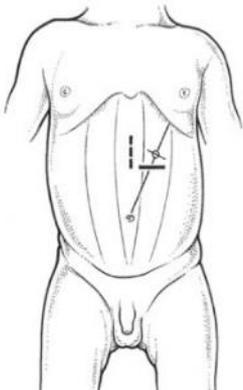


Mise en place

Chirurgicale Stamm / Laparoscopique / Percutanée

Appareillage

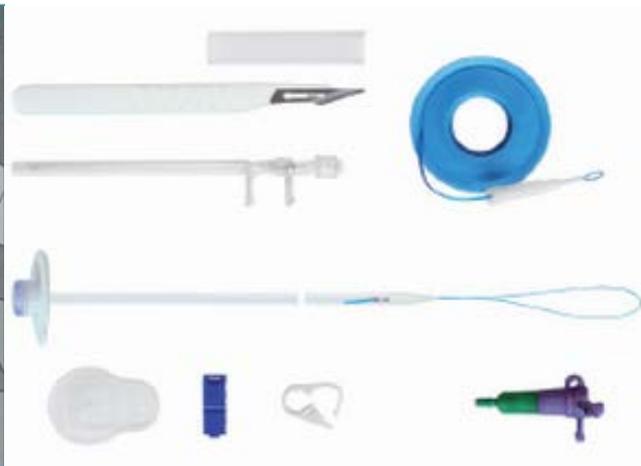
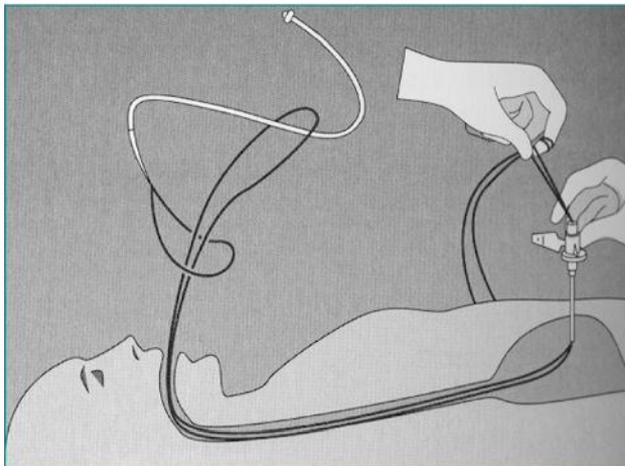
Sonde / Bouton / Sonde Gastro-jéjunale



Gastrostomie Percutanée Endoscopique PEG

Pull Technique 1980 Gauderer Ponsky In-Out Sonde tirée par un fil

Push Technique 1984 Russel Out-In Kit d'introduction



## Gastrostomie Percutanée Endoscopique PEG

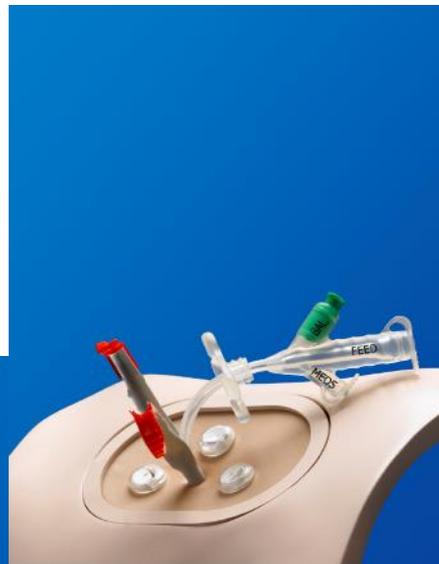
Push Technique

1984

Russel

Out-In

Kit d'introduction



Gastrostomie

Chirurgicale Laparoscopique / Hybride

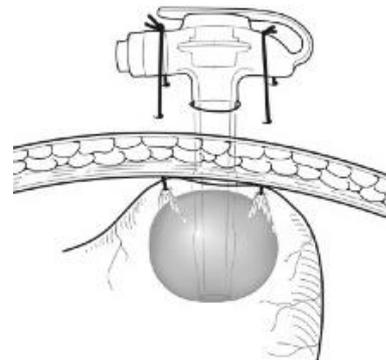
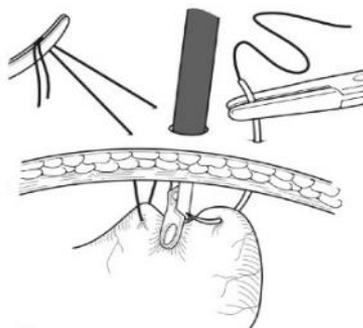
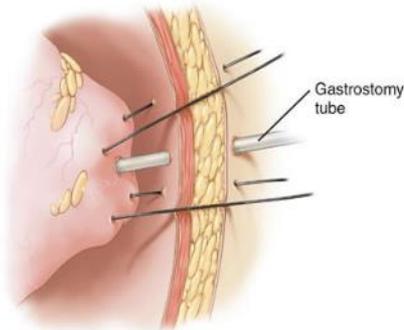
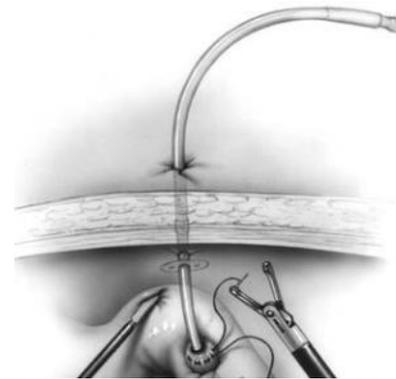
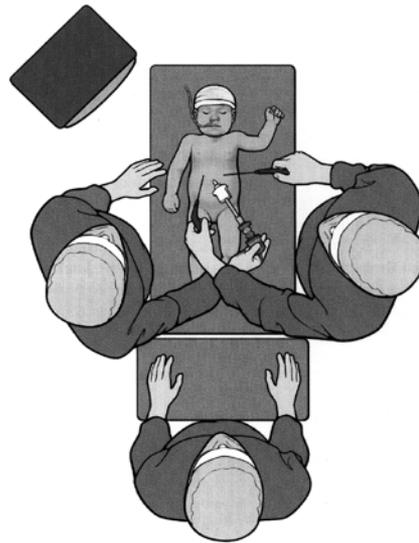
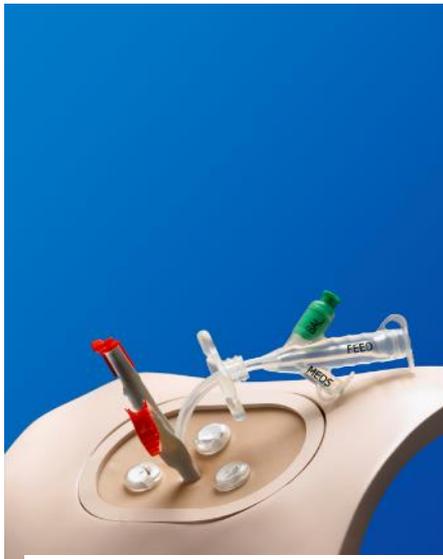
Push Technique

1984

Russel

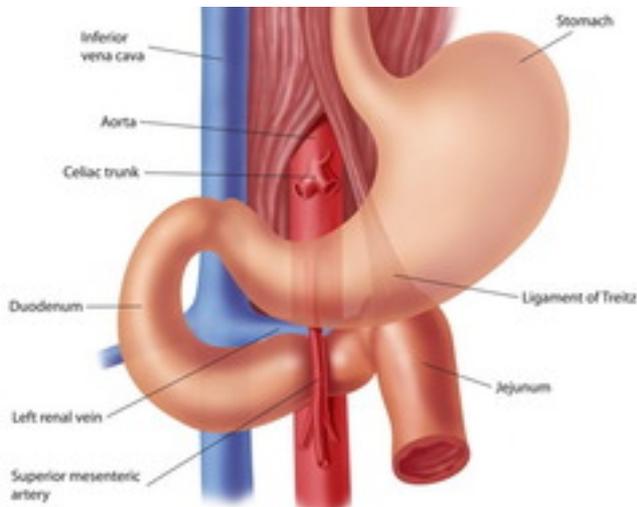
Out-In

Kit d'introduction

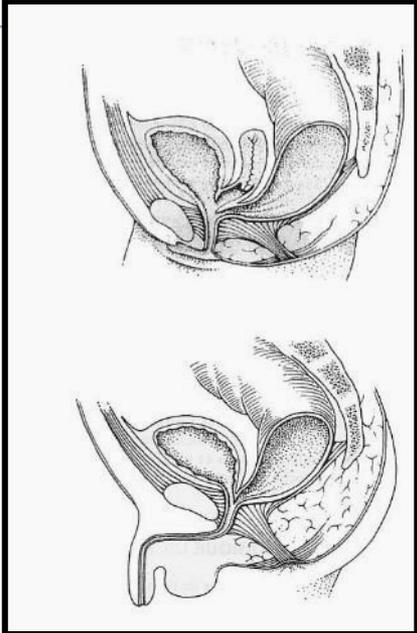


## Gastrostomie Percutanée Endoscopique

Push Technique Mise en place sous contrôle endoscopique d'une sonde distale jejunale



- Atrésie œsophage
- Malformation ano-rectale / Cloaque
- Maladie de Hirschsprung
- Entérocolite nécrosante
- Atrésie grêle / colique
- Iléus méconial
- Péritonite méconiale
- Volvulus intestinal
- IBD RCUH / Crohn
- Gastroschisis
- Tératome sacro coccygien
- Vessie neurogène / Uropathie obstructive congénitale VUPost



# MALFORMATION ANO-RECTALE / CLOAQUE

Entité vaste

Résorption membrane anale /

Agénésie anorectale +/- fistule

Anomalie régression caudale

Défaut développement. du mésoderme entre 4-8<sup>ème</sup> SAG

Anomalie morphogénèse / organogénèse

Atrésie œsophage / duodénum / cardiopathies

Malformations isolées

Sphincter NI.

R/ Simple

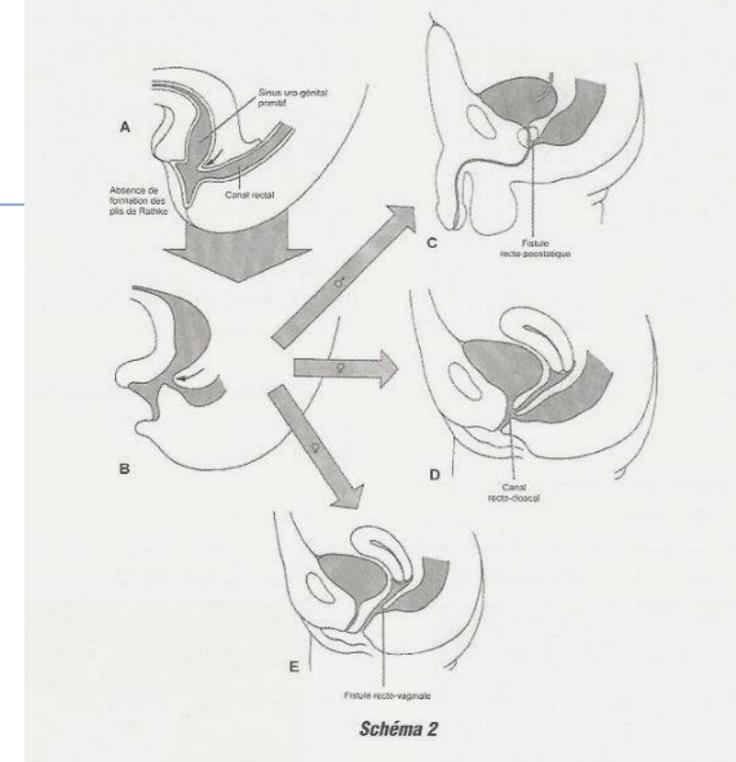
Bon pronostic

Malformations complexes

Sphincter aNI.

R/ Complexe

Mauvais pronostic



Anomalie	Isolée	Syndrome malformatif
Prévalence :	1 / 3.000 à 1/ 10.000	naissances vivantes
Cloaque:	1 / 50.000	naissances vivantes
Sexe ratio:	2G / 1F	

Traitement lésionnel	Définition anatomique / Bilan
Diagnostic anténatal difficile	Hydrocolpos Entérolithiases Poly-malformations

- Cloaque persistant

Prévalence : 1/ 50.000 naissances vivantes

- Syndrome de Vater / Vacterl

Association sporadique

Aléatoire min. 3 anomalies

V ( vertébrale ) / A ( anale ) / TE ( trachéo-oesoph. ) /

R ( rénal ) / L ( « Limb » - radial )

Prévalence : 1 / 3.000 à 1/10.000 naissances vivantes

**Malformations associées**

Rachidiennes	50 %	Fréq. >> Forme haute	
		Anl. Sacrées ( S2-S3)	Releveur / Vessie
		Anl. Médullaire	Position / Forme
			Syringomyélie / Méningocèle / Lipome ....
Génito – Urinaires	50 %	Variées	Fréq. >> forme haute
		Agénésie rénale - RVU - Hypospade – an. Testiculaires	
		Agénésie – Duplication utéro-vaginale	
Cardiaques	5-7 %	CIA / CIV / TF / Cantrell	
Digestives	6-7 %	Atrésie œsophage – duodénale / Mal. Hirschsprung	
Syndrome Poly-malformatif		VATER / VACTERL / Curarino / Cat eye Syndrome	

Examen clinique

Prise en charge 24 - 48 h

Inspection Périné

Retard méconial



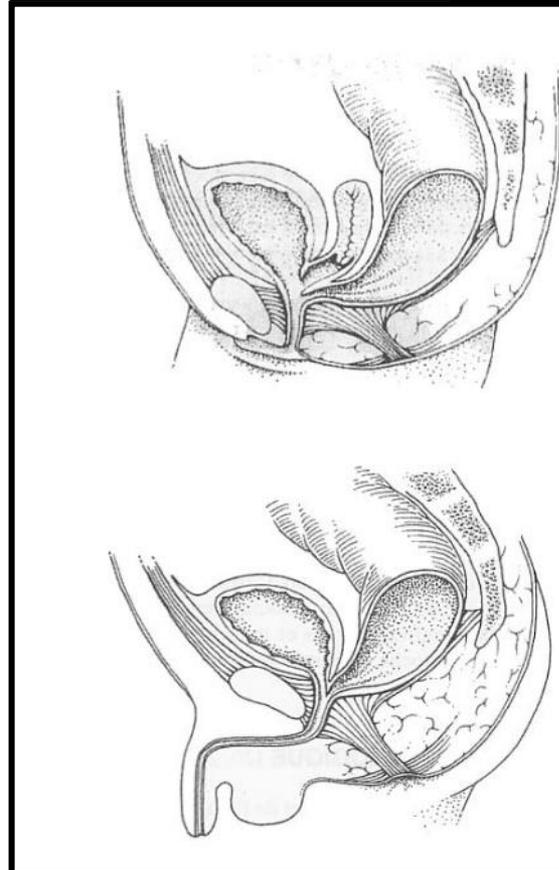
Anus Normal – Absent

Fossette anale

Recherche

Fistule

Garçon / Fille

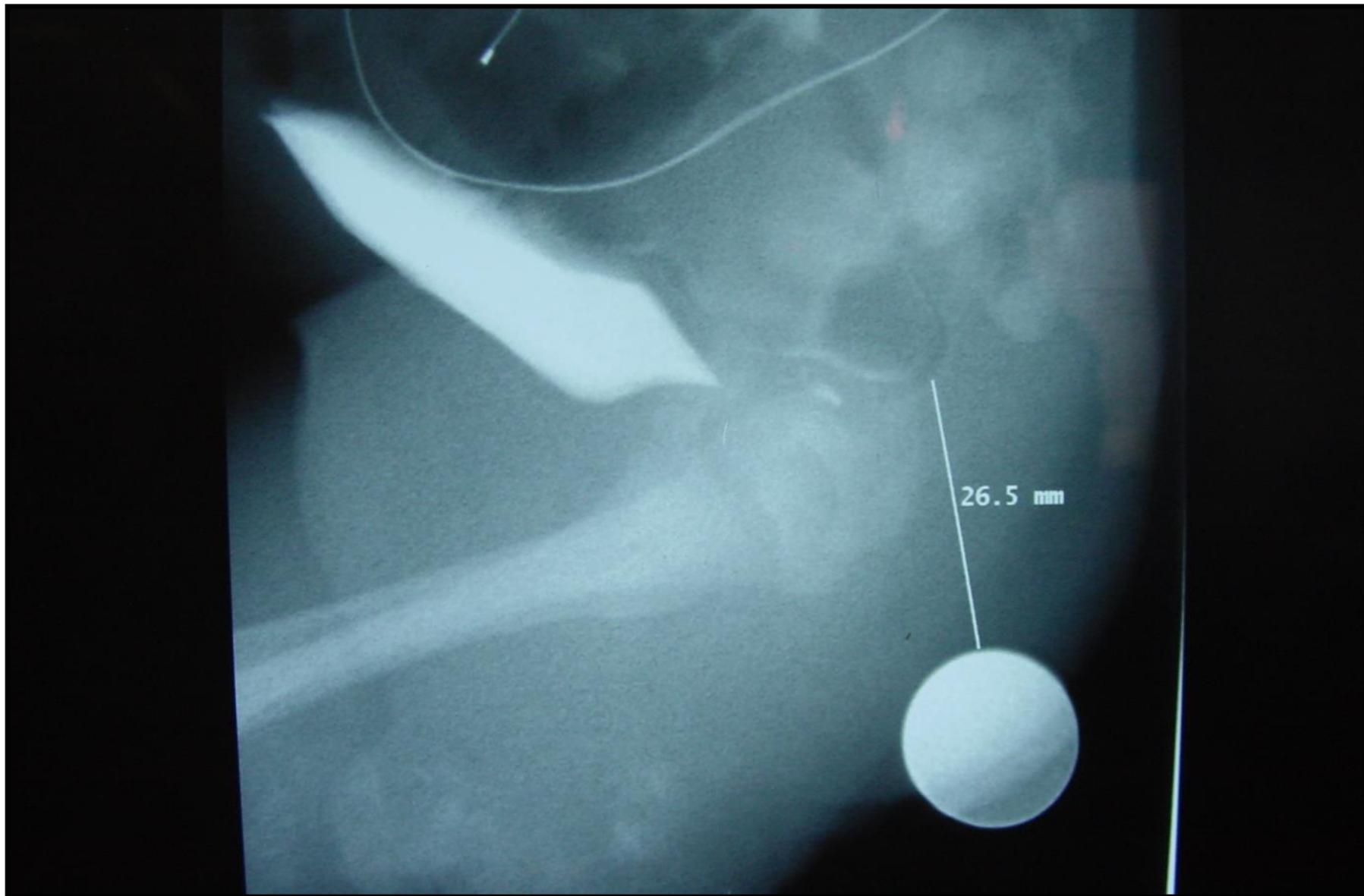


Bilan Imagerie

AAB

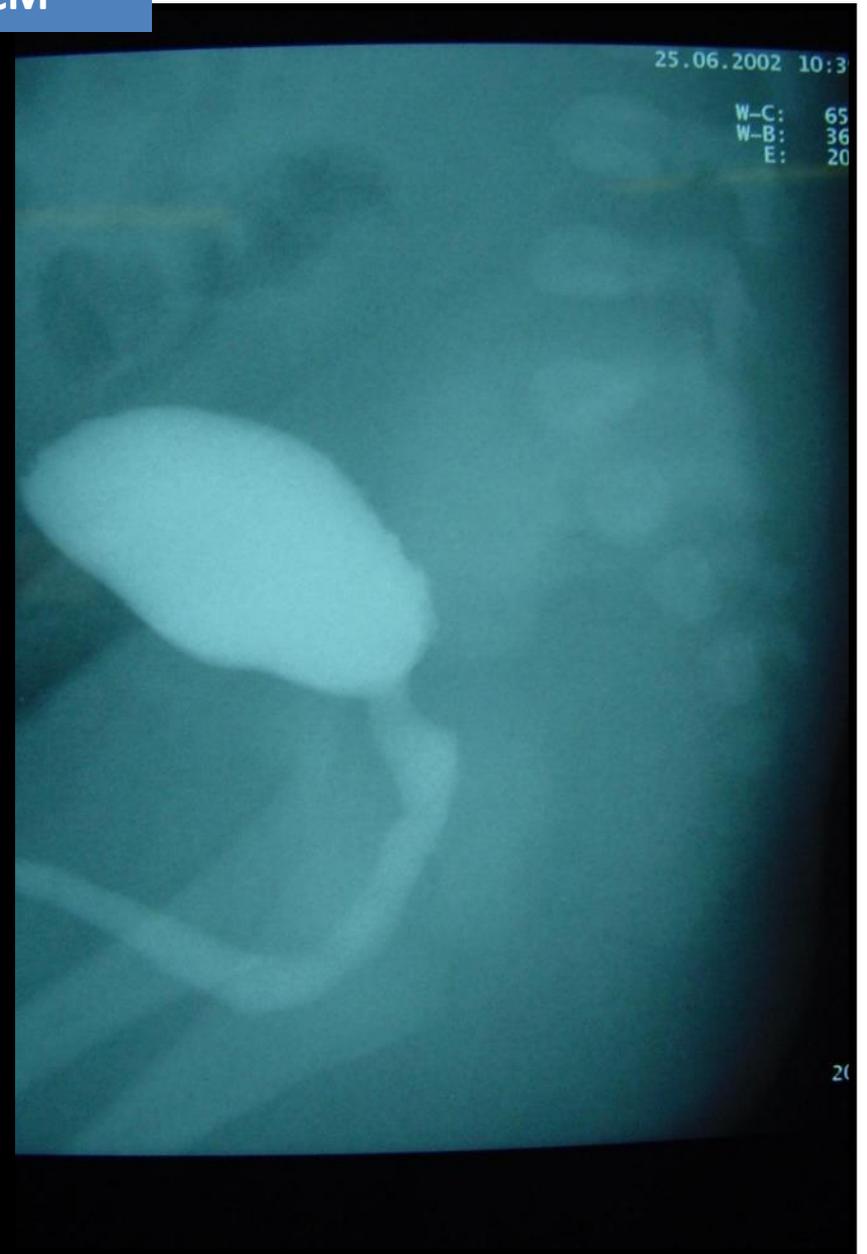
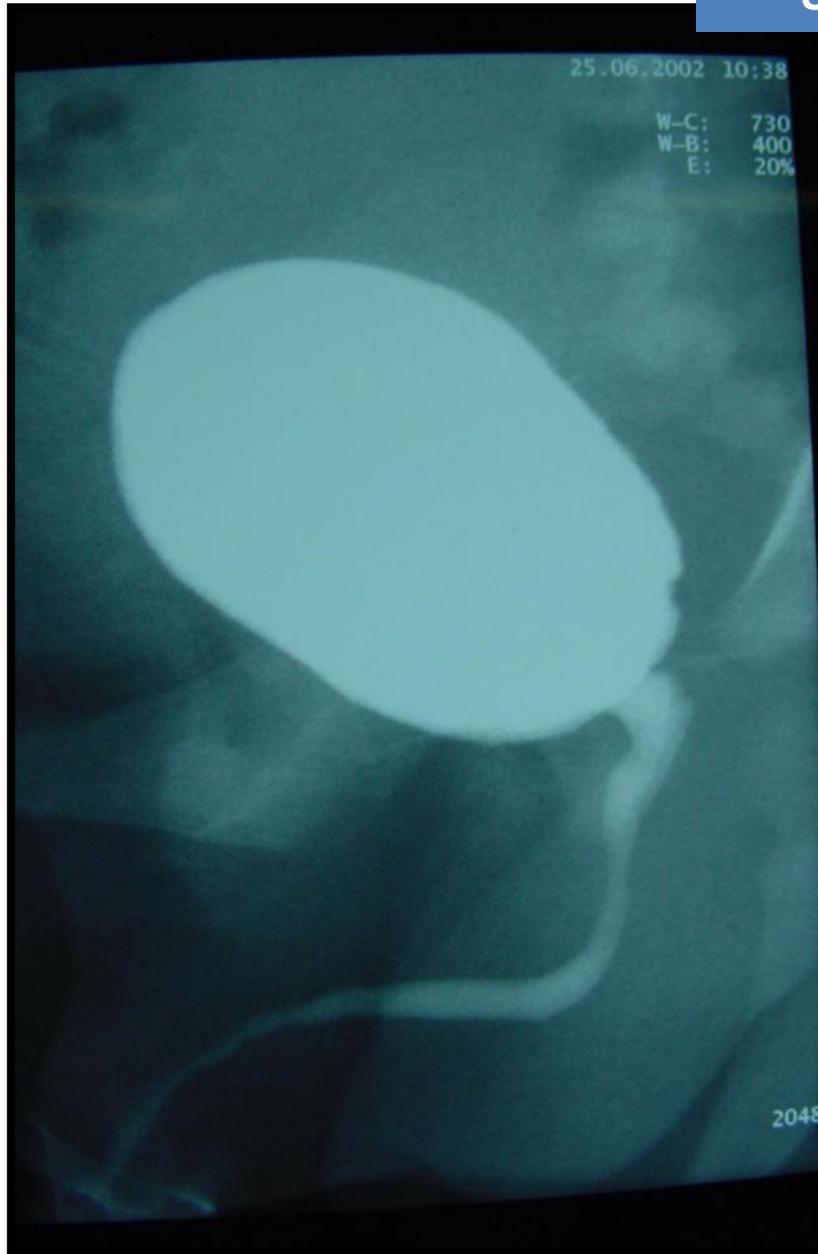
e

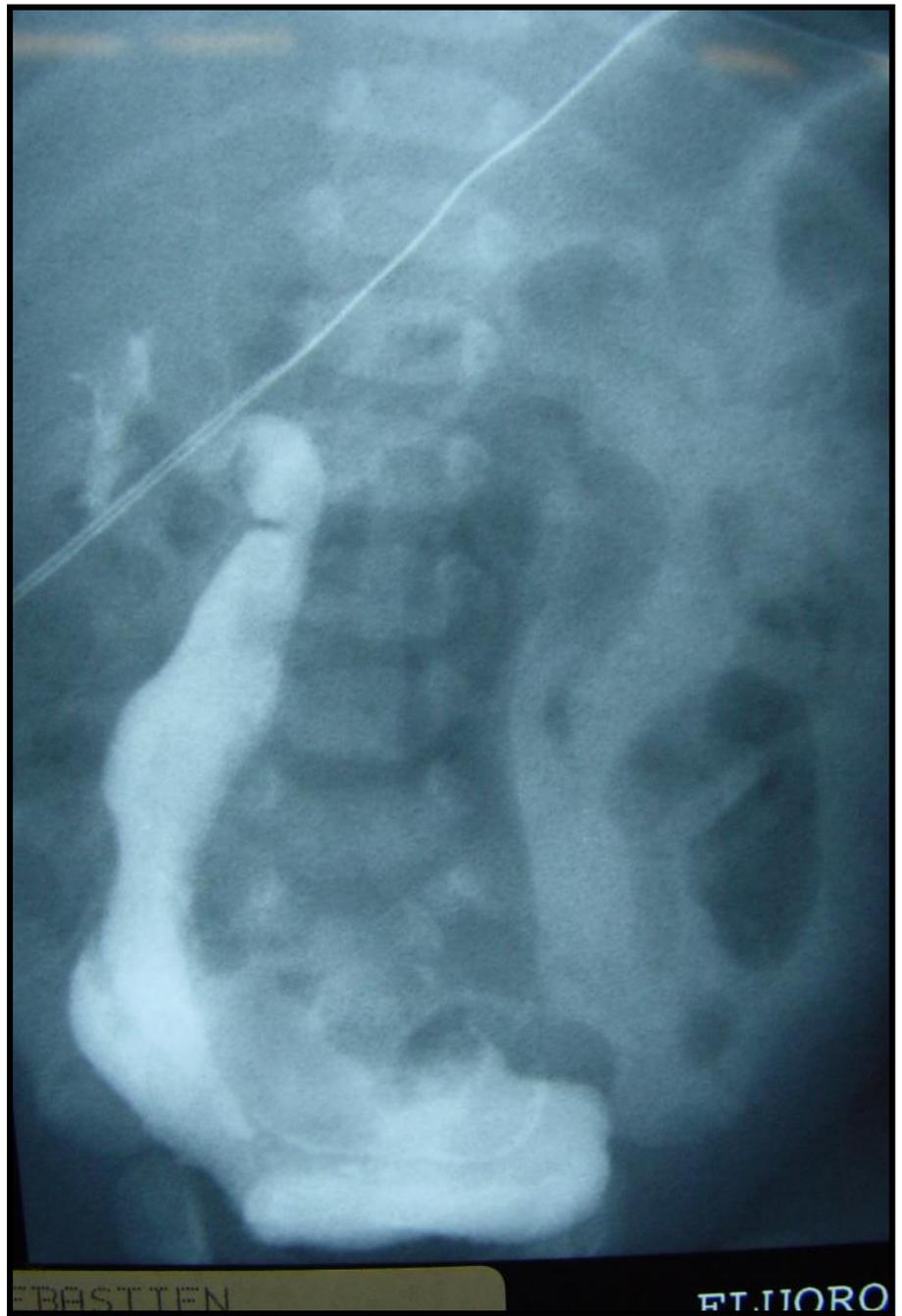
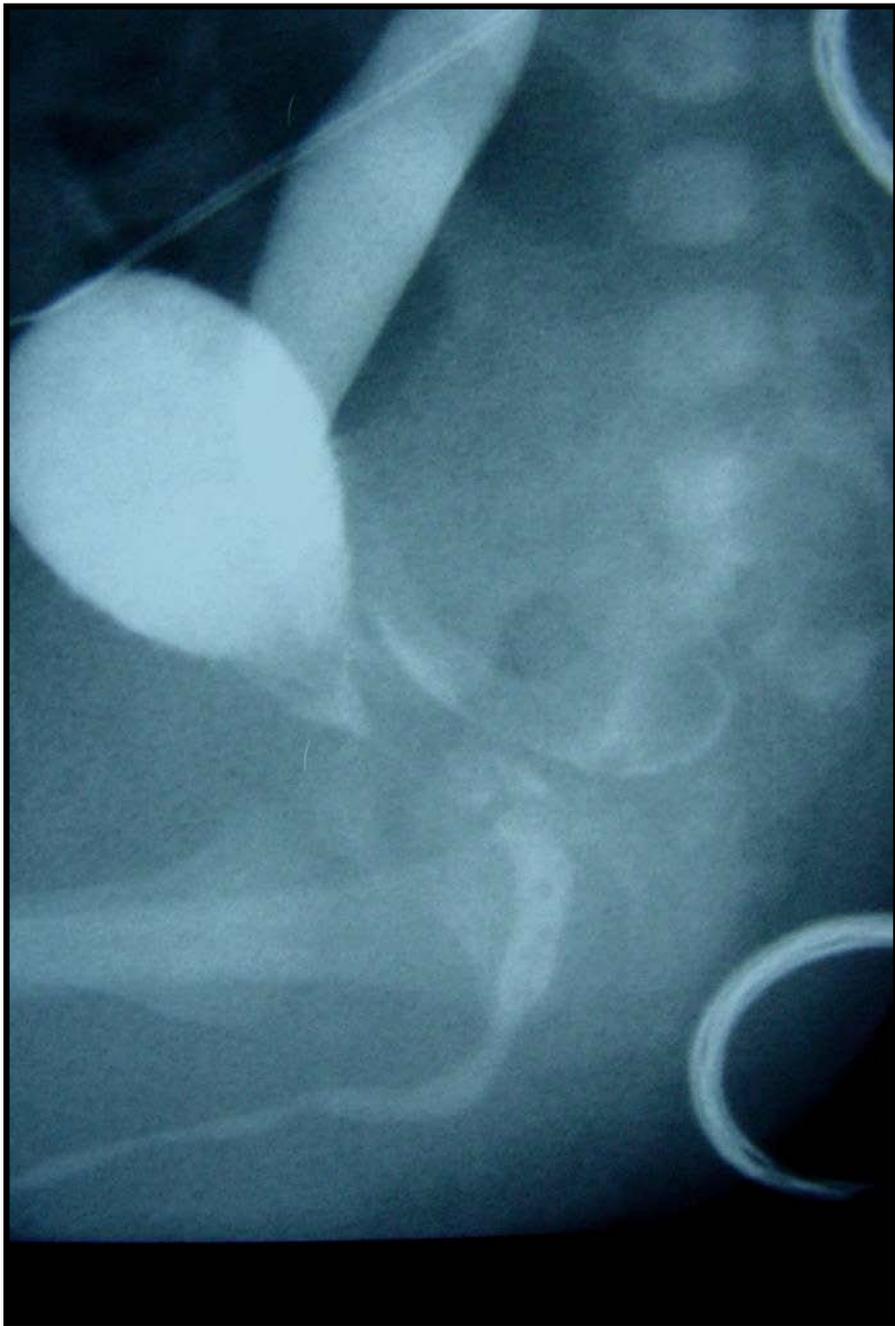




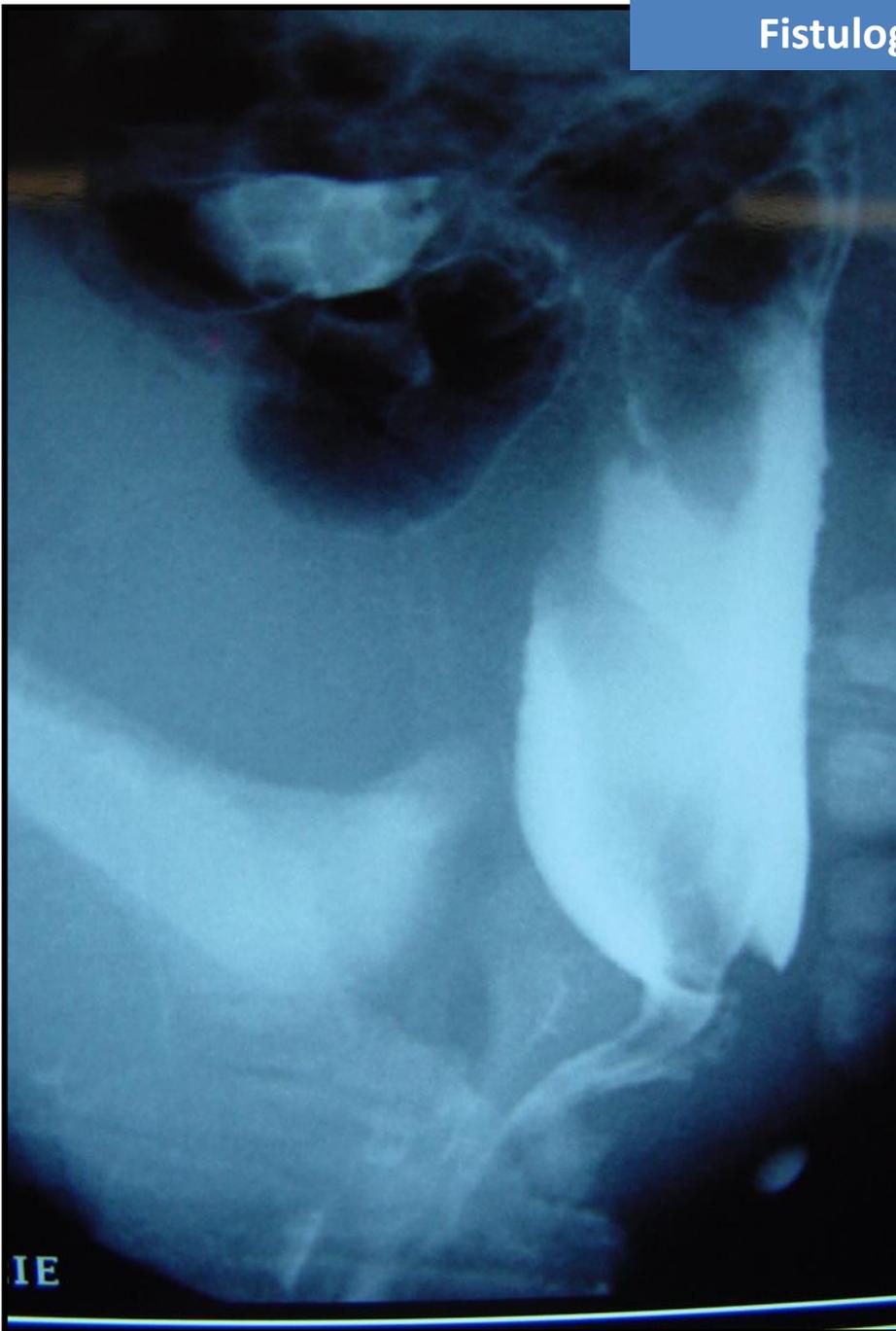
26.5 mm

# UCM

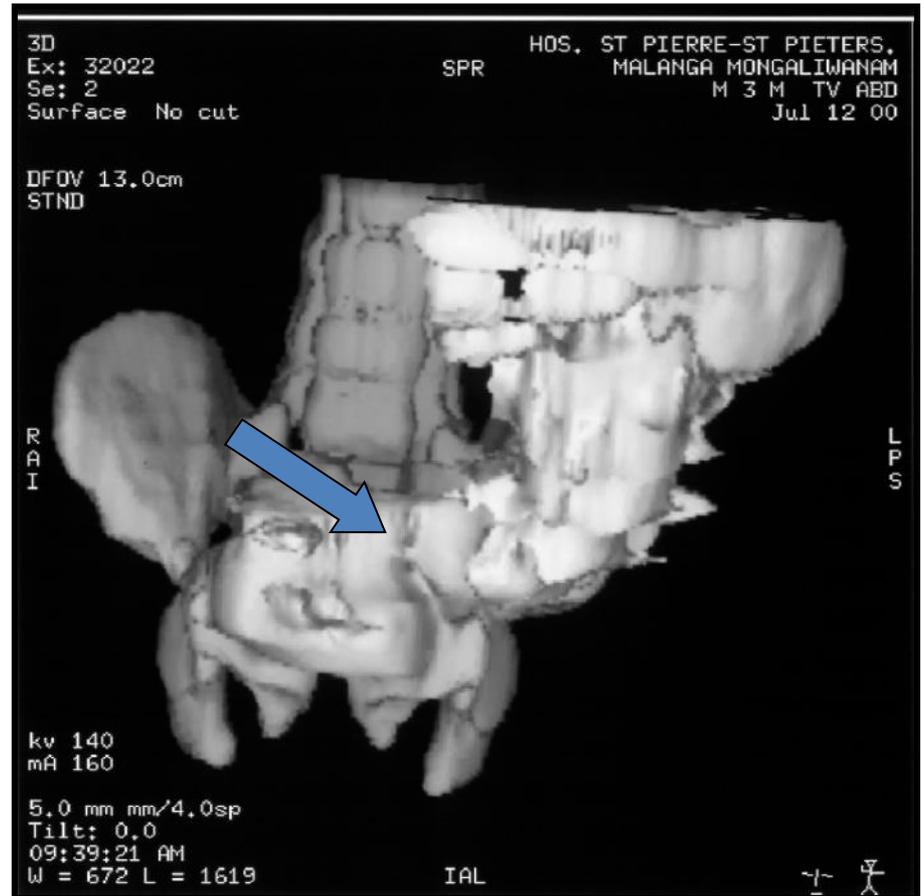
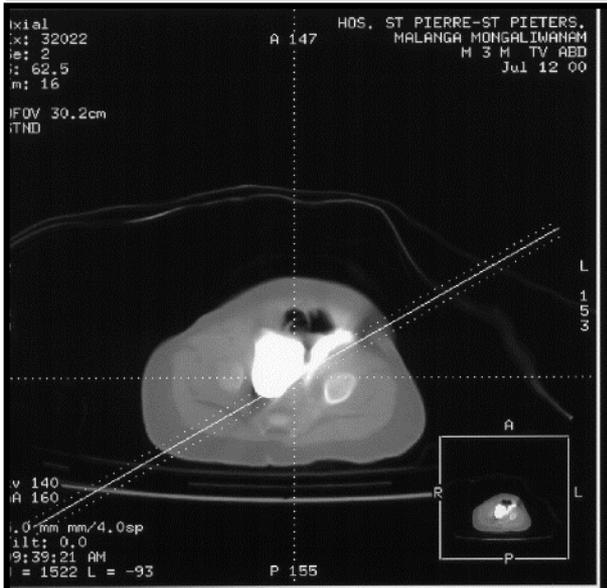




# Fistulographie



# Malformations anorectales



CT Scan / RMN

## Classification

G	Périnéale	 Pas de colostomie	
	Recto-urèthrale Recto-vésicale Imperforation anale sans fistule Atrésie rectale		 Colostomie
F	Périnéale Vestibulaire	 Pas de colostomie	
	Vaginale Cloaque ( <3cm/>3cm ) Imperforation anale sans fistule Atrésie rectale		 Colostomie

Traitement chirurgical

Formes basses

Cut Back

Plastie VY

Transposition anale

Dennis Browne

Pellerin

Santulli

Ano-rectoplastie sagittale postérieure

Pena - de Vries

PSARP

Formes hautes

Abaissement Abdomino-périnéal

Sacro-abdomino-périnéal

Abdomino-périnéal postérieur

Romualdi

Stephens

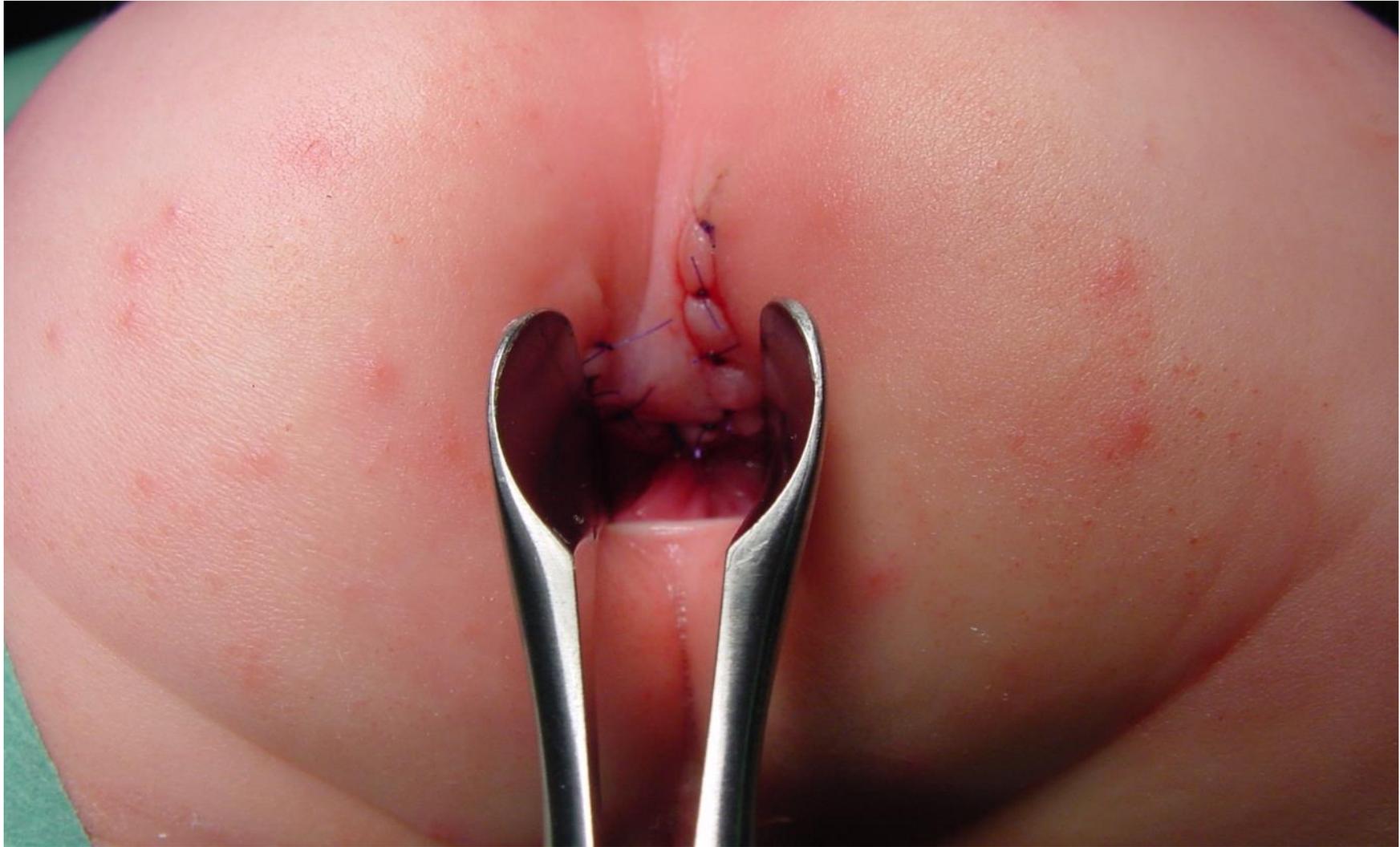
Mollard

Ano-rectoplastie sagittale postérieure

Pena - de Vries

PSARP







Traitement chirurgical

Formes basses

Cut Back

Dennis Browne

Plastie VY

Pellerin

Transposition anale

Santulli

Ano-rectoplastie sagittale postérieure

Pena - de Vries

PSARP

Formes hautes

Abaissement Abdomino-périnéal

Romualdi

Sacro-abdomino-périnéal

Stephens

Abdomino-périnéal postérieur

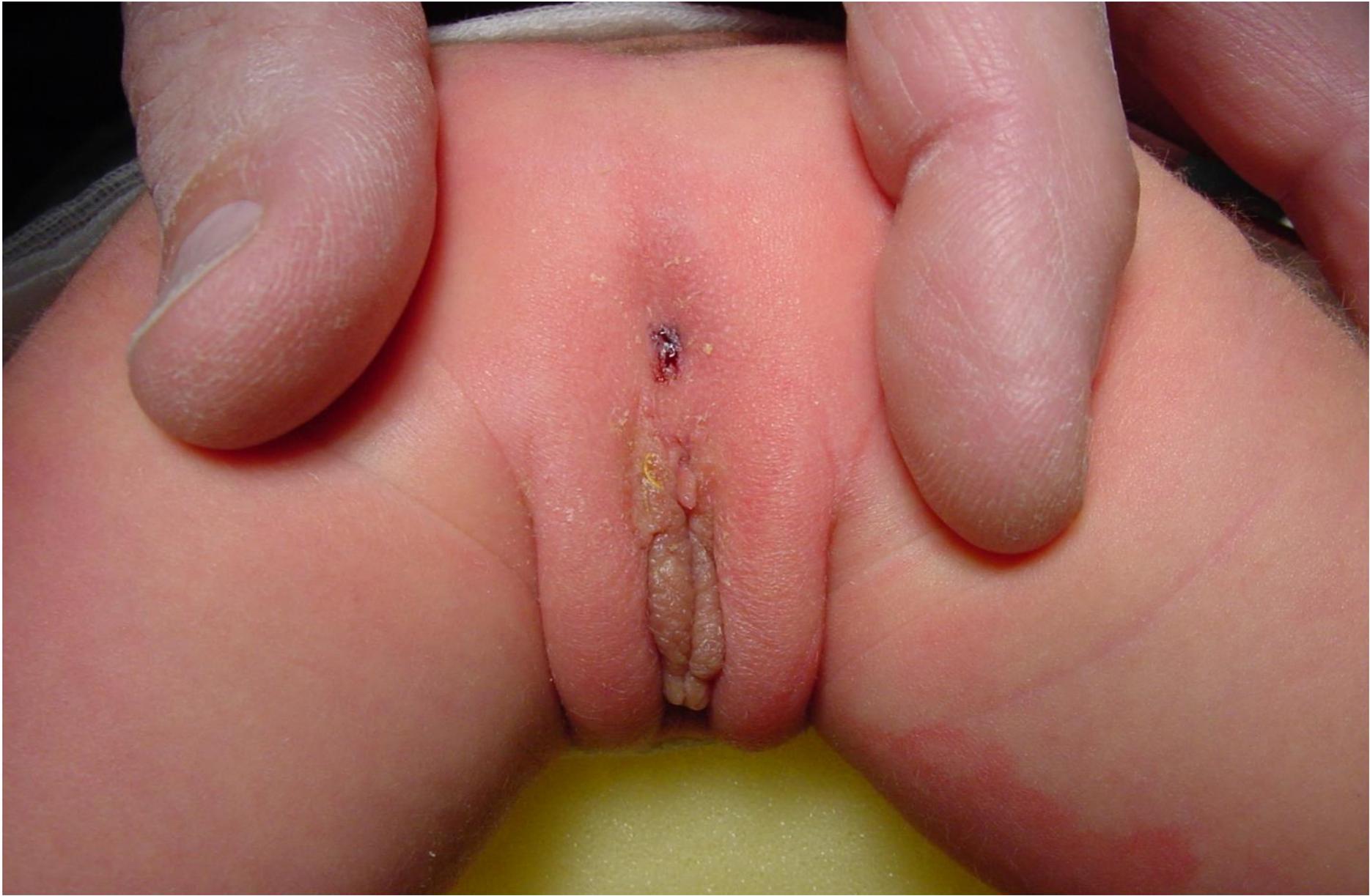
Mollard

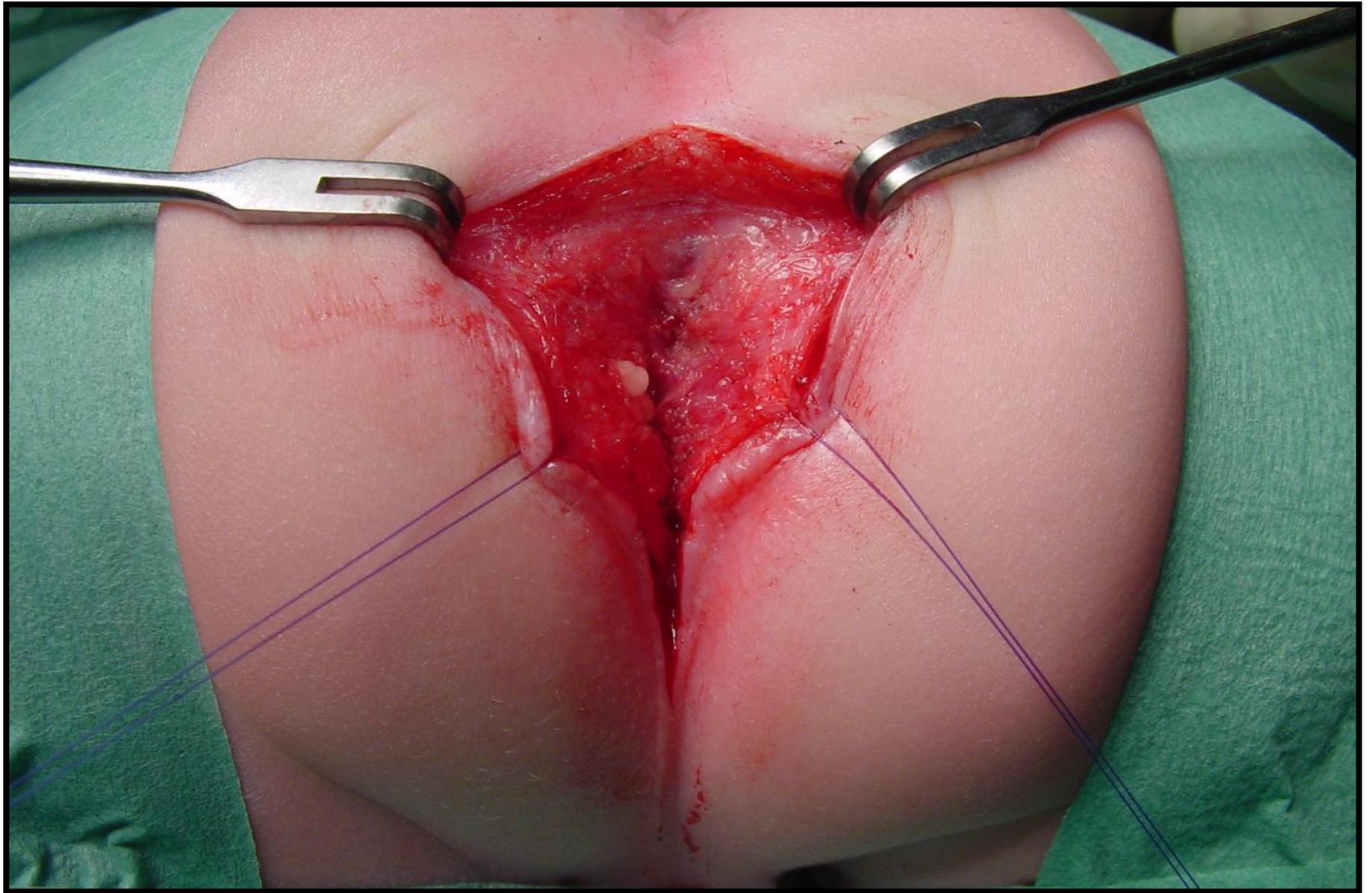
Ano-rectoplastie sagittale postérieure

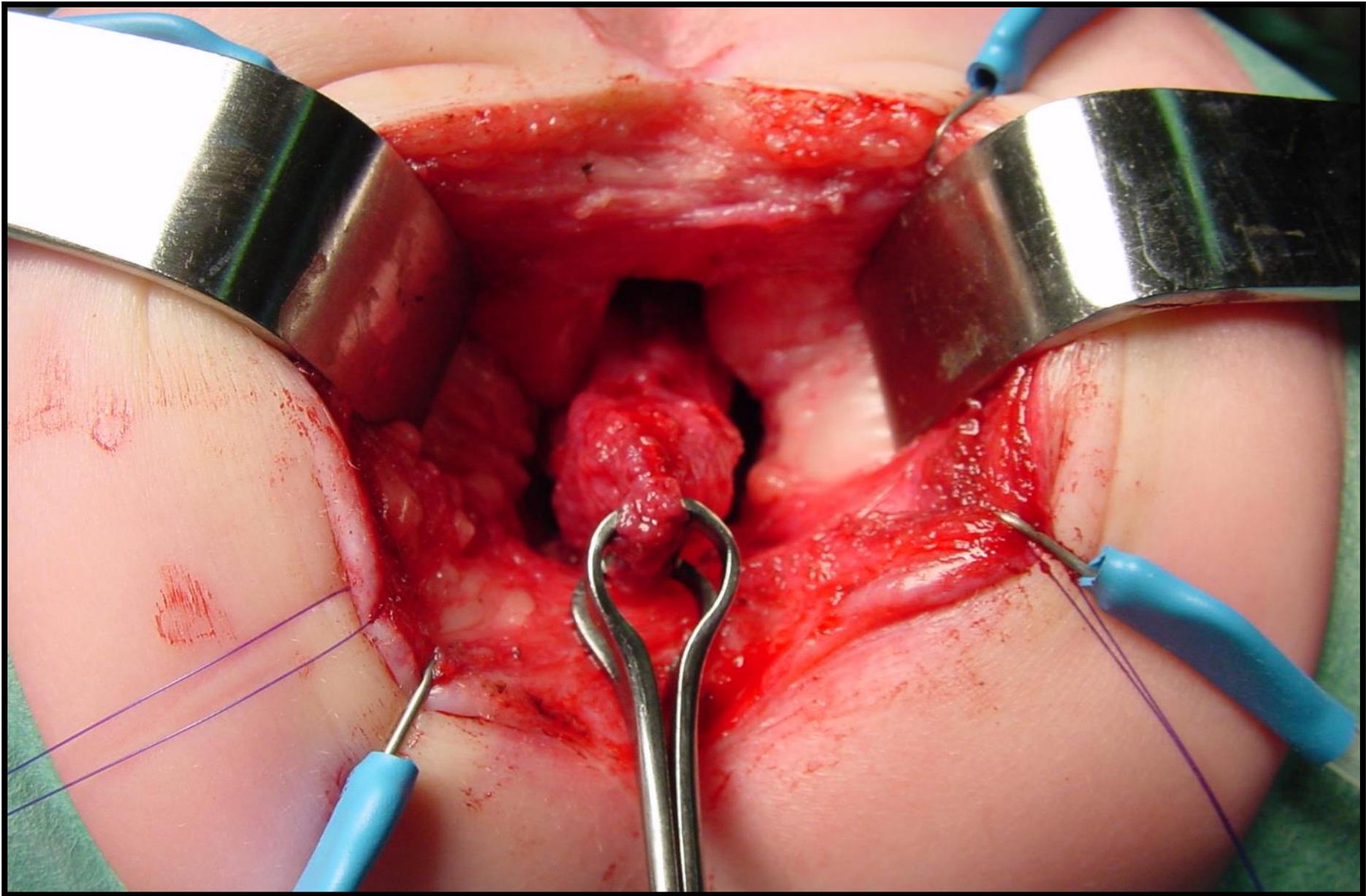
Pena - de Vries

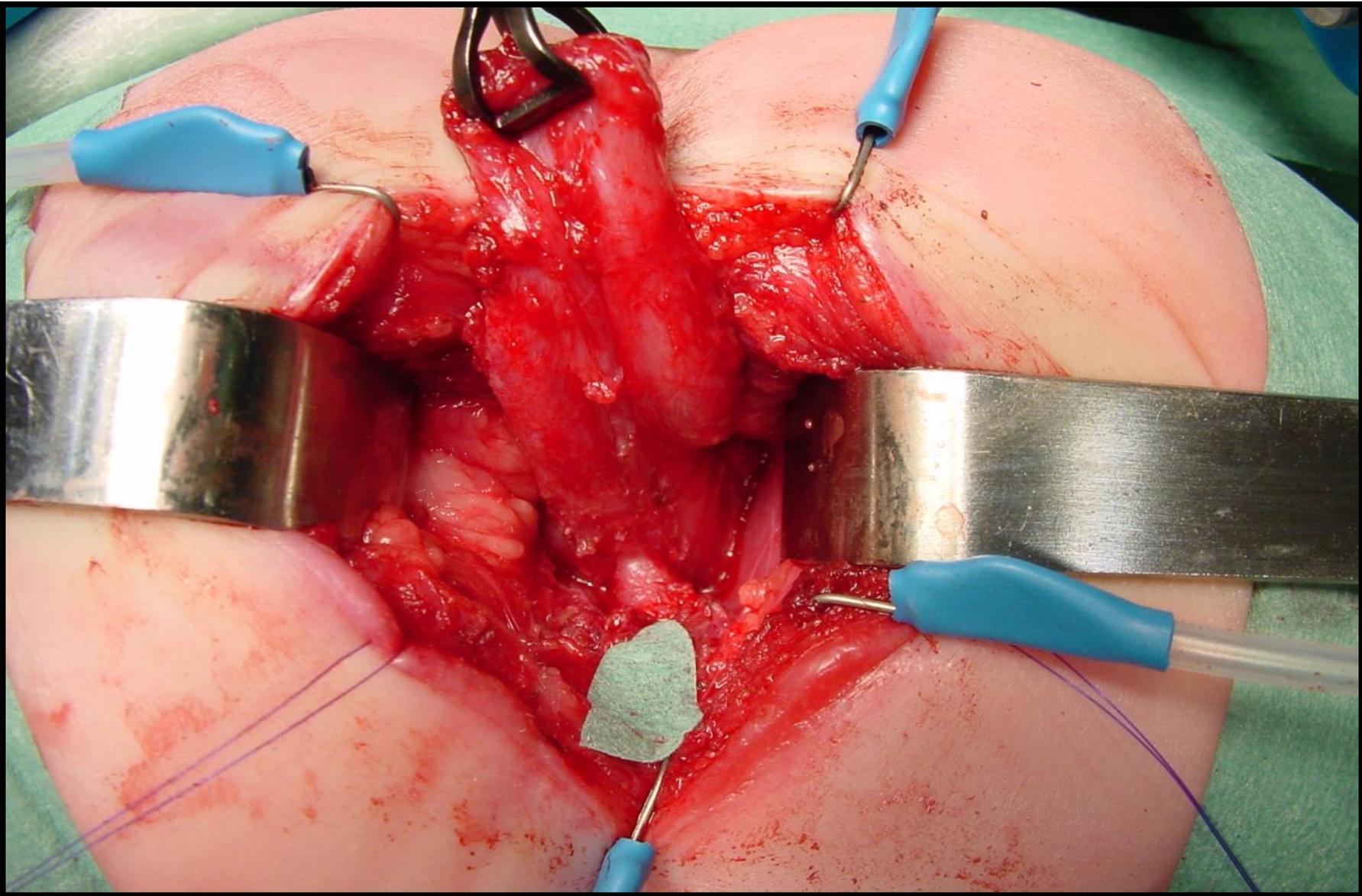
PSARP

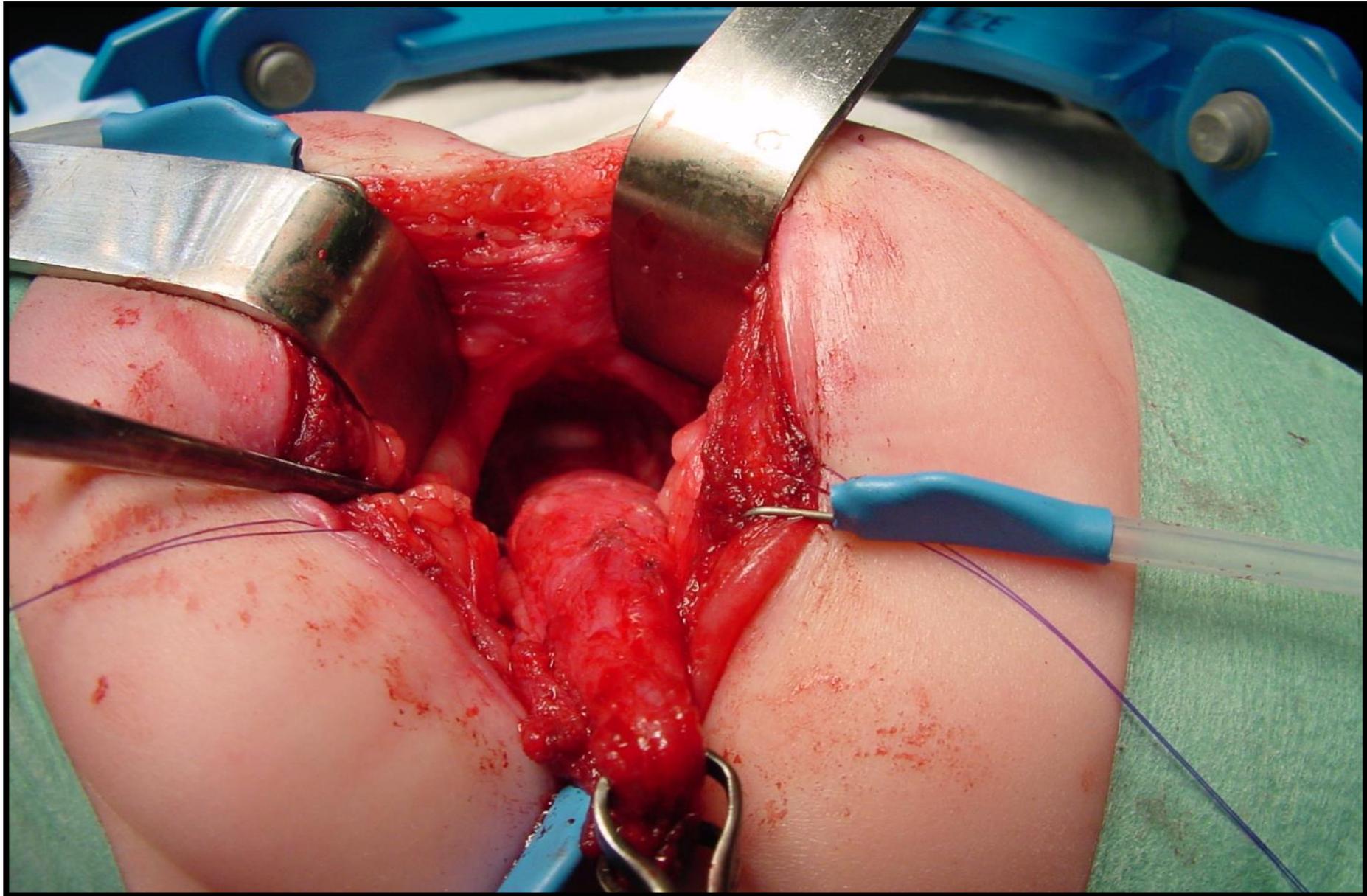


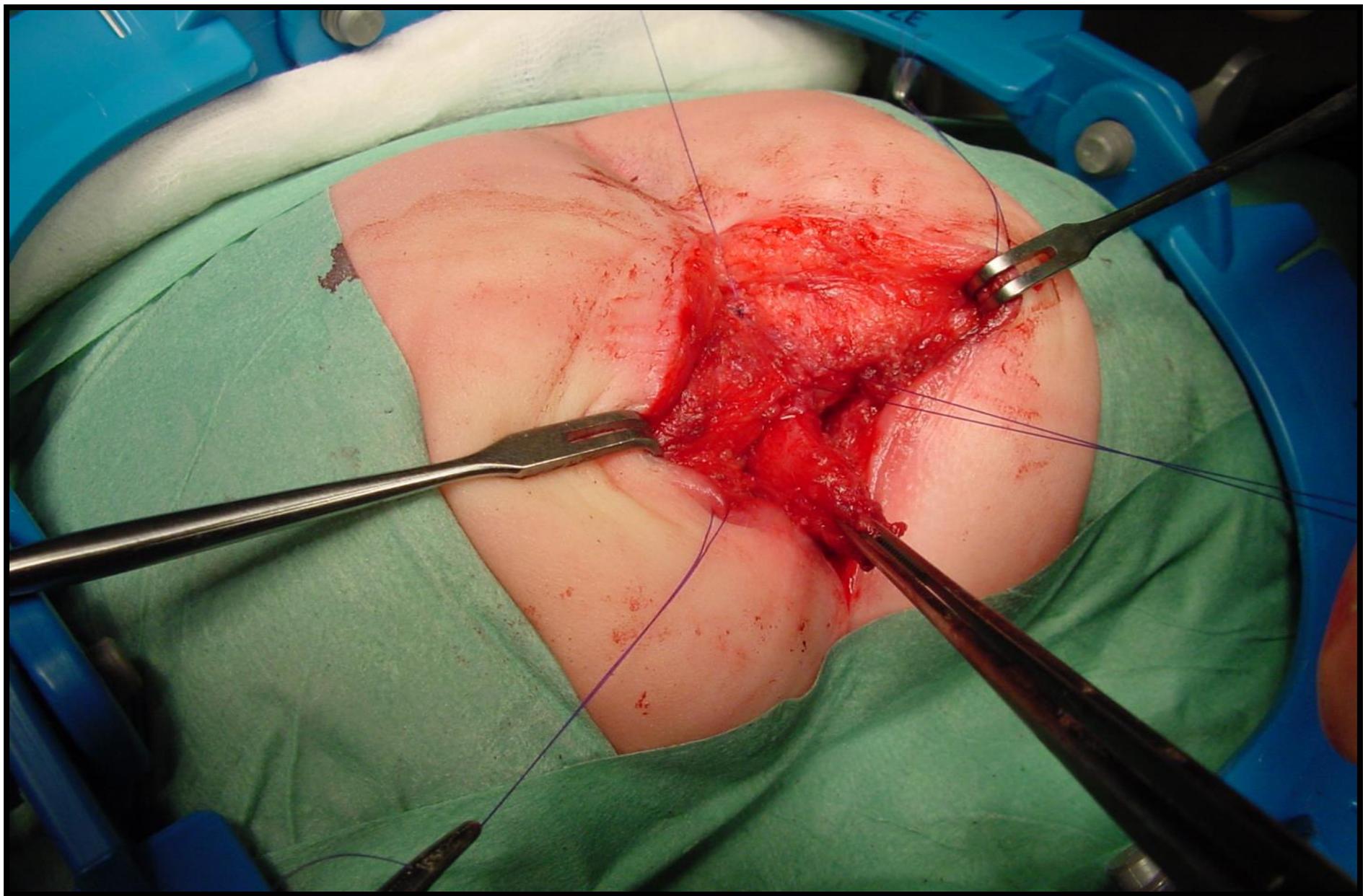


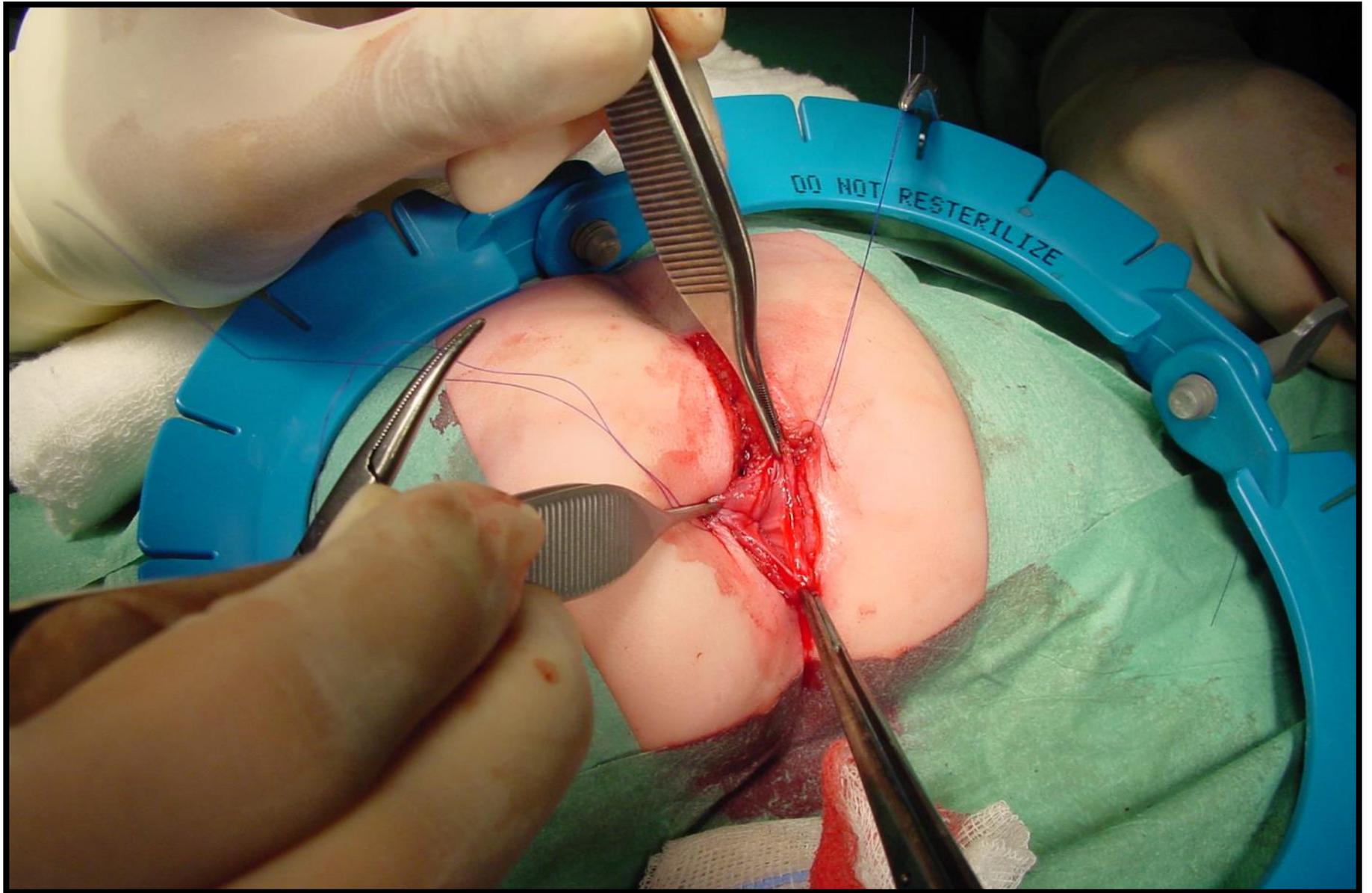




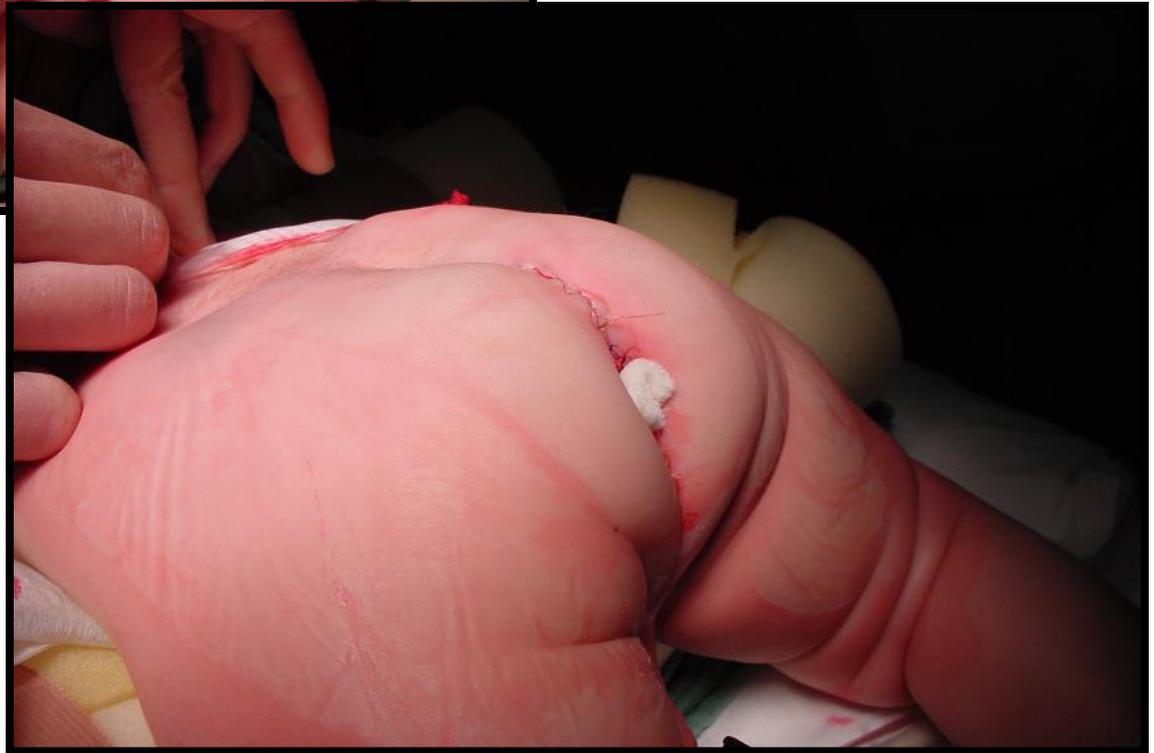




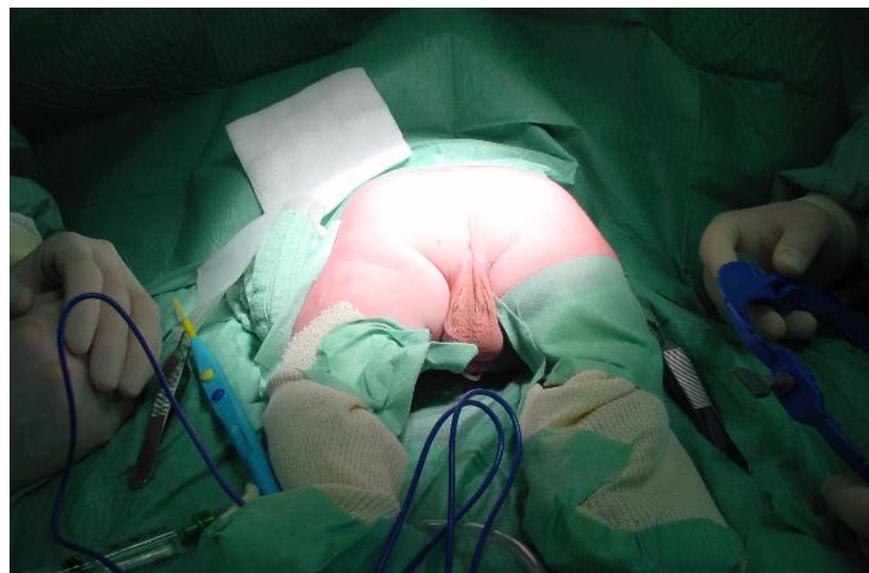
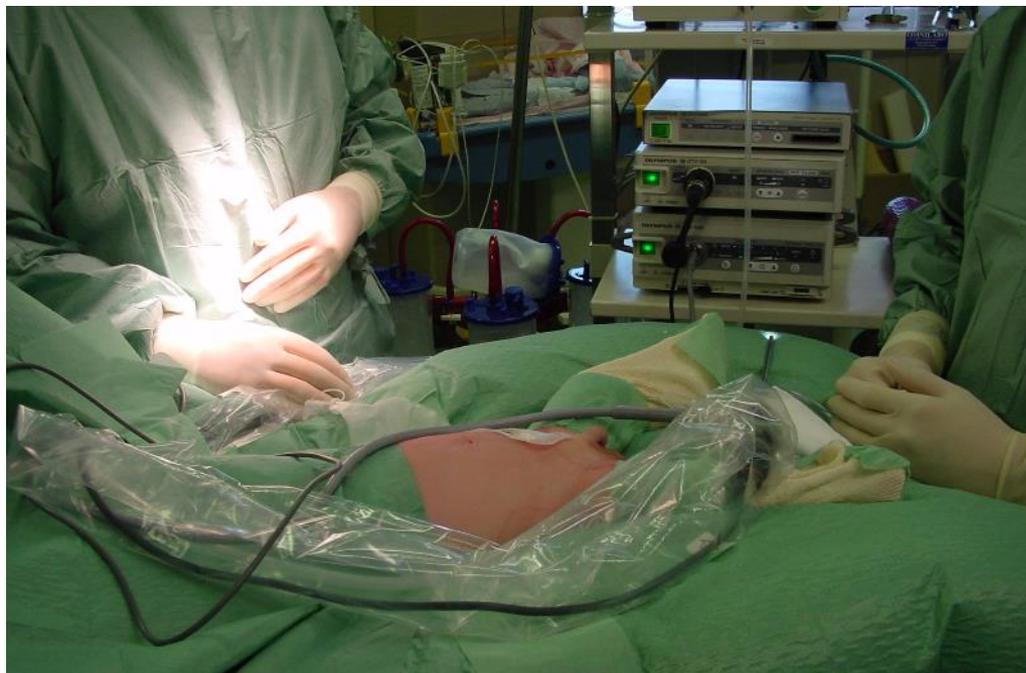








## Traitement laparoscopique des MAR Hautes



# Malformations anorectales

## Continence

Défect	Cas	Nb.	%
Périnéale	14	14	100
Atrésie	5	5	100
Vestibulaire	44	29	65.9
Sans fistule	47	16	34
Cloaque	38	12	31.6
Prostatique	57	15	26.3
Vaginale	4	0	0
Vésicale	19	0	0
<b>Total :</b>	<b>245</b>	<b>100</b>	<b>40.8</b>

# Malformations anorectales

## Incontinence urinaire

Défect		Cas	Nb.	%
Vaginale		4	0	0
Atrésie		5	0	0
Périnéale		14	0	0
Bulbaire		47	0	0
Sans fistule		18	0	0
Vestibulaire		43	2	4.7
Prostatique		58	4	6.9
Vésicale		21	2	9.5
Cloaque	< 3 cm	21	4	19
	> 3 cm	16	11	68.8
<b>Total :</b>		<b>247</b>	<b>23</b>	<b>9.3</b>

# MWANZA

# MISSION CHIREC



- Atrésie œsophage
- Malformation ano-rectale / Cloaque
- Maladie de Hirschsprung
- Entérocolite nécrosante
- Atrésie grêle / colique
- Iléus méconial
- Péritonite méconiale
- Volvulus intestinal
- IBD RCUH / Crohn
- Gastroschisis
- Tératome sacro coccygien
- Vessie neurogène / Uropathie obstructive congénitale VUPost

Maladie Hirschsprung ou Mégacolon congénital	Absence des cell. ganglionnaires des plexus sous-muqueux et myentériques de la paroi intestinale.
La MH « débute » toujours	Niveau de la ligne anopectinée et remonte plus ou moins haut sur le colon, voire sur le grêle.
Dans 80% des cas la MH est limitée au	Rectum ou au Rectosigmoïde.
Pathogénie est discutée	Arrêt de la migration des cell. de la crête neurale qui colonise l'intestin dans un sens cranio-caudal
	Destruction in situ de cell. qui ont normalement migrées.
La MH se révèle dans 90% des cas	Durant le premier mois de vie.
Forme rectosigmoïdienne majoritaire	Le garçon sex ratio 4/5.
Il existe des formes familiales et l'on a récemment isolé le gène en cause	Proto oncogène RET

## MALADIE DE HIRSCHSPRUNG

Le diagnostic n'est pas fait en prénatal. L'examen est normal à la naissance.

Apparition ballonnement abdominal, puis rejets et vomissements.

2/3 des cas l'élimination spontanée du méconium est retardé > de la 24<sup>ème</sup> h. de vie.

Le TR ou la montée sonde rectale sont très évocateurs

Canal anal est perméable, anormalement tonique

Élimination explosive de méconium et de gaz permettant le déballonnement du nouveau-né.

Le diagnostic de la MH est histologique, radiologique et la manométrie anorectale

L'AAB avec incidence de profil, tête en bas montre la distension colique prédominant sur la partie initiale du sigmoïde et l'absence d'aération pelvienne.

Le lavement opaque, parfois difficile d'interprétation en période néonatale.

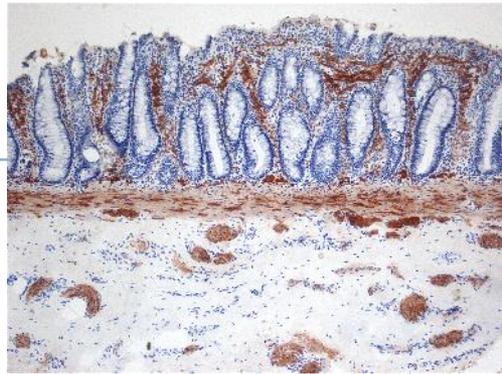
Évocateur du diagnostic si opacification d'un rectum de calibre normal suivie à un niveau fonction de la longueur du segment aganglionnaire d'une distension progressive du colon.

L'intérêt est d'apprécier la longueur du segment pathologique.

La manométrie anorectale est de réalisation et d'interprétation difficile chez le nouveau-né.

But est la mise en évidence de l'absence du réflexe rectoanal inhibiteur qui permet physiologiquement l'exonération.





Le diagnostic de MH est une urgence dans les formes néonatales car les complications sont redoutables.

Le doute impose

L'étude histologique de l'innervation intrinsèque muqueuse /sous muqueuse par biopsie superficielle, Transanale, immédiatement au-dessus de la ligne anopectinée.

Cette biopsie

Réalisée par aspiration à l'aide de la sonde de Noblett / Chirurgicalement

sur

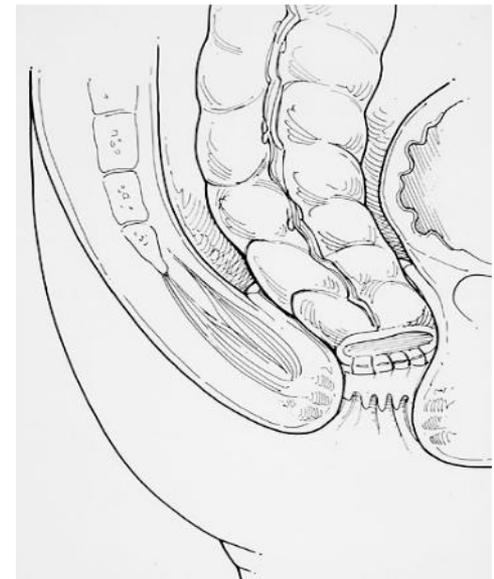
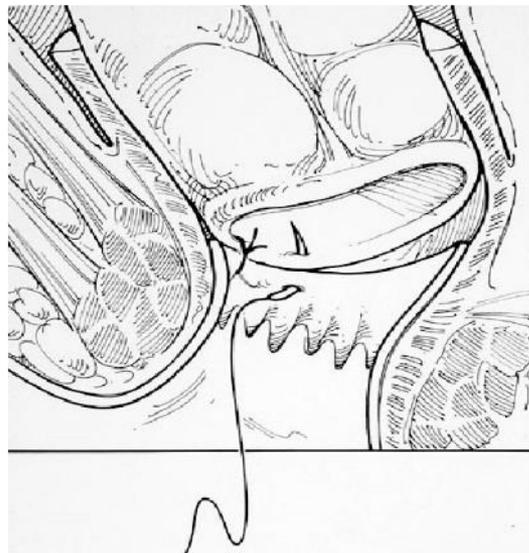
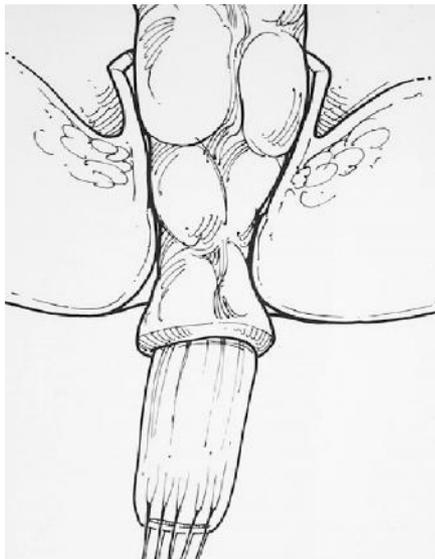
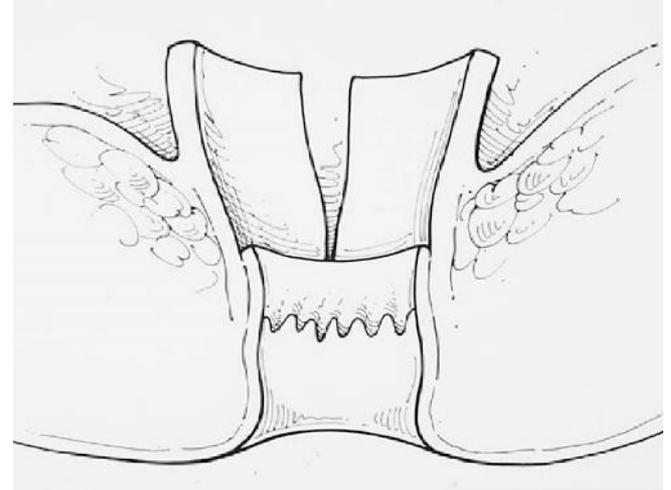
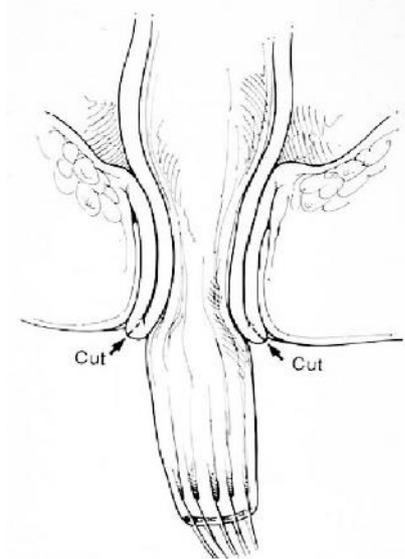
Permet une analyse en histologique et une étude immunoenzymatique fragment congelé.

En cas de MH, on constate

Absence de cellules ganglionnaire dans les plexus sous muqueux associée à une hyperplasie schwannienne. L'imprégnation par les anticholinestérases permet la visualisation des fibres hypertrophiées qui infiltre la muqueuse rectale.

Les complications de la MH	Responsables de la lourde mortalité des formes à révélation néonatale et ont conduit alors la majorité des équipes à proposer une colostomie de principe en zone saine.
Ces complications sont	Entérocolite par pullulation microbienne en amont de l'obstacle Septicémies à point de départ digestif Perforation diastatique du colon au niveau du bas fond cœcal.
Formes longues de la MH	ensemble du cadre colique, et au grêle sont graves et de diagnostic souvent difficile. La zone de transition siège sur le grêle terminal et est souvent difficile à mettre en évidence.
La biopsie rectale	l'examen qui permet le diagnostic et qui conduira à la laparotomie avec dérivation sur l'iléon normalement innervé.

Le traitement des formes courtes de la MH	est l'abaissement à l'anus du colon sain en respectant le sphincter externe normal.
L'intervention de Swenson	Consiste à réséquer le rectosigmoïde non innervé et à réaliser une anastomose coloanale par retournement trans-sphinctérien du canal anal
L'intervention de Duhamel	Conserve le rectum et réalise un abaissement coloanal rétrorectal transphinctérien.
L'intervention de Soave	Proctocolectomie emportant le segment colique pathologique Abaissement colo-anal dans le manchon rectal résiduel
Résultats excellents	sur le plan de la levée de l'occlusion sur le plan de la continence à long terme.
Elles sont contre indiquées chez nouveau-né en occlusion en raison d'une intense pullulation microbienne.	
La préparation à l'intervention radicale	Se fait soit par nursing - montée de sonde pluriquotidien Si échec , par colostomie en zone histologiquement saine



- Atrésie œsophage
- Malformation ano-rectale / Cloaque
- Maladie de Hirschsprung
- **Entérocolite nécrosante**
- Atrésie grêle / colique
- Iléus méconial
- Péritonite méconiale
- Volvulus intestinal
- IBD RCUH / Crohn
- Gastroschisis
- Tératome sacro coccygien
- Vessie neurogène / Uropathie obstructive congénitale VUPost



20 ans



Limites de la prématurité reculent

Amélioration

- Soins néonataux
- Assistance ventilatoire
- Connaissances causes
- Prise en charge adaptée



**Pronostic**

Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002



# INTRODUCTION

## Définition

## Entérocolite nécrosante ECN

Ischémie intestinale

Causes et pathogénie sont multifactorielles

Urgence Chirurgicale la + fréquente des NN de faible poids

Entérocolite

Nécrosante

28/01/2002



# Epidémiologie

## Incidence

1-3 cas / 1000 nais. vivantes

USA

2,2 cas / 1000 nais. vivantes

Belgique

## **Prématuré**

90% enfants

< 36 sem. AG

**Incidence**

**16,9 ‰ Préma.**

**0,17 ‰ Terme**

**Prévalence**

**Proport. poids naissance**

10-42 ‰ PN <1Kg.

0,11 ‰ PN nl.

**Age apparition**

**Inversément proport.**

**Age gestationnel - poids enfant**

Entérocolite

Nécrosante

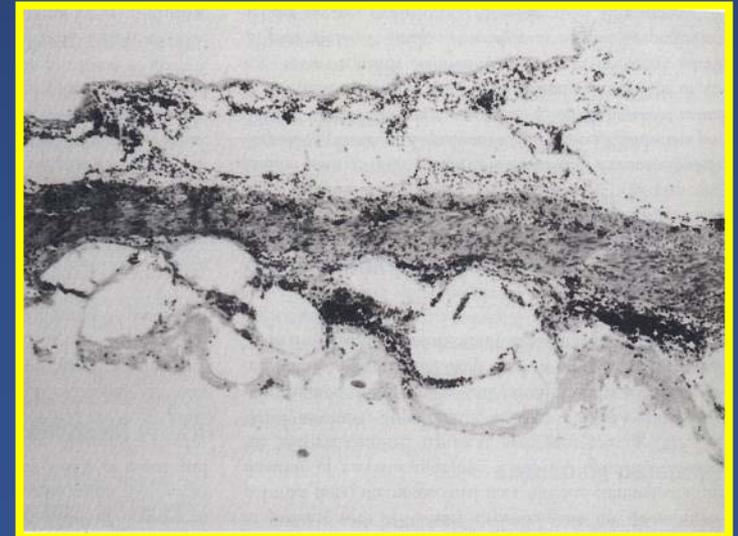
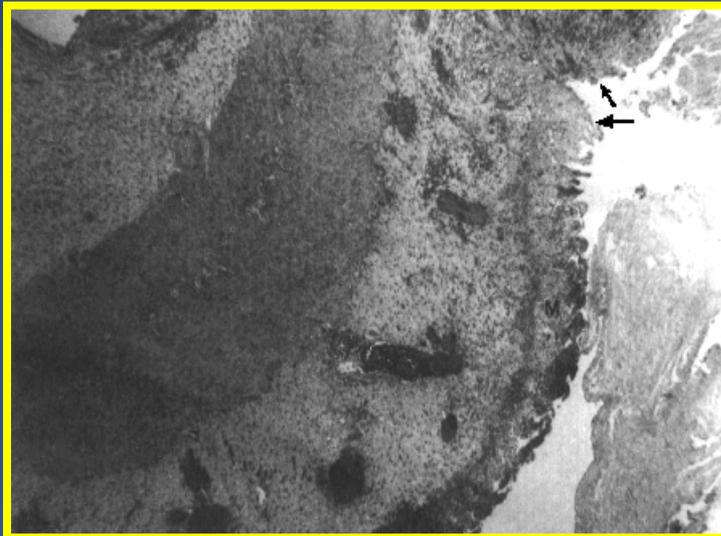
28/01/2002

**Kliegman, et al: J. Pediatric:1990;117**



# Anatomo pathologie

<b>Lésion</b>	<b>Ischémie iléo-colique</b>
	<b>Intensité variable</b>
	<b>Ulcération - Nécrose</b>
<b>Nécrose</b>	Ischémique ou hémorragique
	Etendue varie en Superf. / Prof.
<b>Pneumatose</b>	Intestinale ou Portale

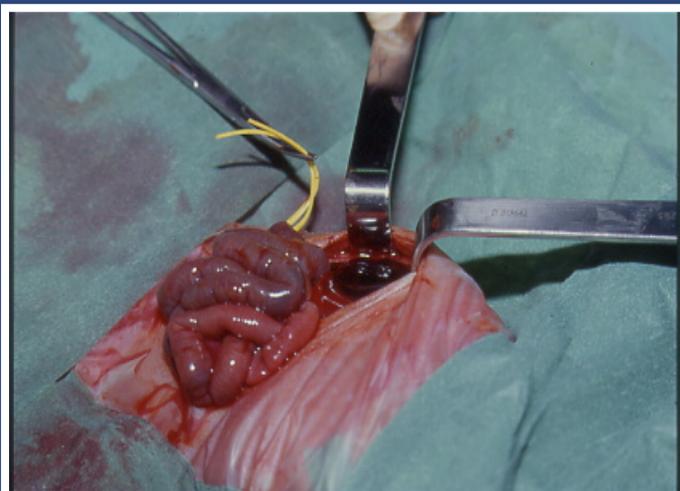


Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002



# Anatomo pathologie



## Localisation

<b>Iléon</b>	Terminal	78%
	Proximal	48%
<b>Colon</b>	Caecum	30 - 50 %

**Iléo-caecale** fréquente

**Rares** Estomac / Œsophage  
Rectum

**Totale**

Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002



# Diagnostic

## Diagnostic

Classification de Bell Walsh (1978)

Stade de l'ECN radiologiques	Signes cliniques	Signes
<b>I = suspicion</b>	Difficulté d'alimentation Distension abdo. Modérée Vomissements	Ileus modéré
<b>II = confirmée</b>	Distension abdo. importante  Sang (selles)	Pneumatose Intestinale Portale
<b>III = grave</b>	Tb. Hémo. importants  Pneumopéritoine Choc septique	

Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002

Bell MJ, Kosloske A, Benton C, et al. Neonatal necrotizing enterocolitis in infancy: prevention of perforation. J Pediatr Surg 1973;8:6013



Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002



Entérocolite  
Nécrosante

28/01/2002



**Entérocolite  
Nécrosante**

**28/01/2002**

- Atrésie œsophage
- Malformation ano-rectale / Cloaque
- Maladie de Hirschsprung
- Entérocolite nécrosante
- Atrésie grêle / colique
- Iléus méconial
- Péritonite méconiale
- Volvulus intestinal
- IBD RCUH / Crohn
- Gastroschisis
- Tératome sacro coccygien
- Vessie neurogène / Uropathie obstructive congénitale VUPost

# Atrésie grêle

Cause la plus fréquente des occlusions néonatales

Fréquence 1/ 2000-3000 NN.

Répartition 50 % Jéjunum - 50% Iléon

Formes anatomiques Types 1 - 4

Cause Accident ischémique / Mécanique (>12 SAG)

Rarement associée anl. Chromosomique ( Tri 21)

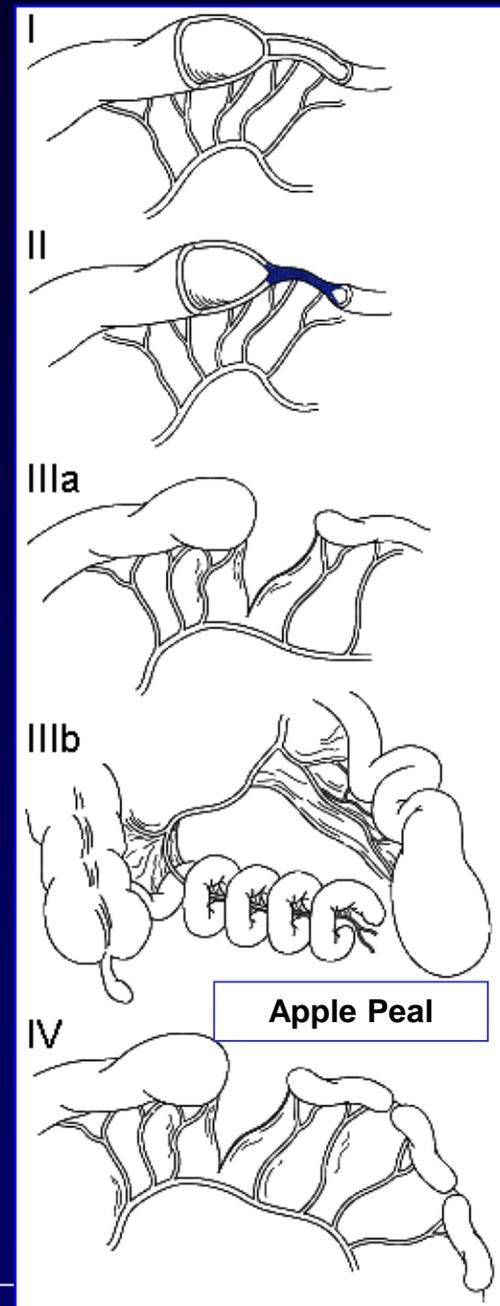
10 % des cas Atrésie secondaire mucoviscidose

Anomalies associées

sont conséquences

Volvulus

Péritonite méconiale



# Atrésie grêle

## DAN

Poly-hydramnios +/- important en fonction localisation

Dilatations Intestinales / Kystiques

Volvulus / Nécrose anténatale ou néonatale

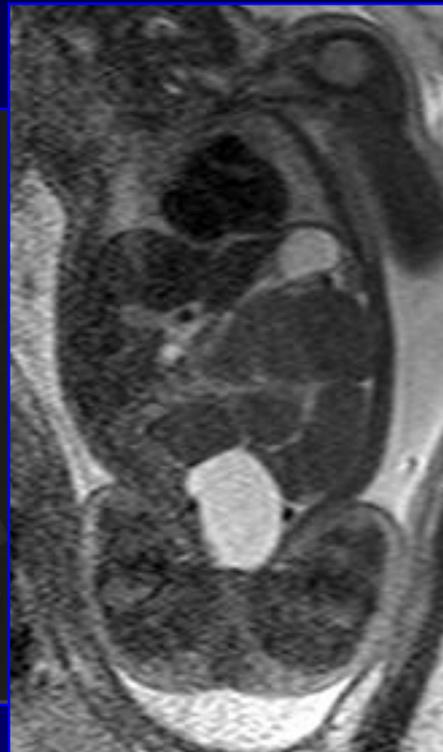
## Gravité

Type atrésie ( siège, nombre, sténose )

## Pronostic difficile

Appréciation grêle résiduel et / ou fonctionnel

Perforation / Péritonite méconiale ( ascite, calcifications,...)



# Atrésie grêle

**Tableau d'occlusion néonatale**

**V+ bilieux**

**Méconium blanchâtre +/- teinté accident tardif**

**Arrêt alimentation / SNG / Réanimation**

**Laparotomie exploratrice /**

**Précision du type anatomique**

**Contrôle perméabilité d'aval /**

**Atrésies multiples 20% des cas**

**Rétablissement continuité**

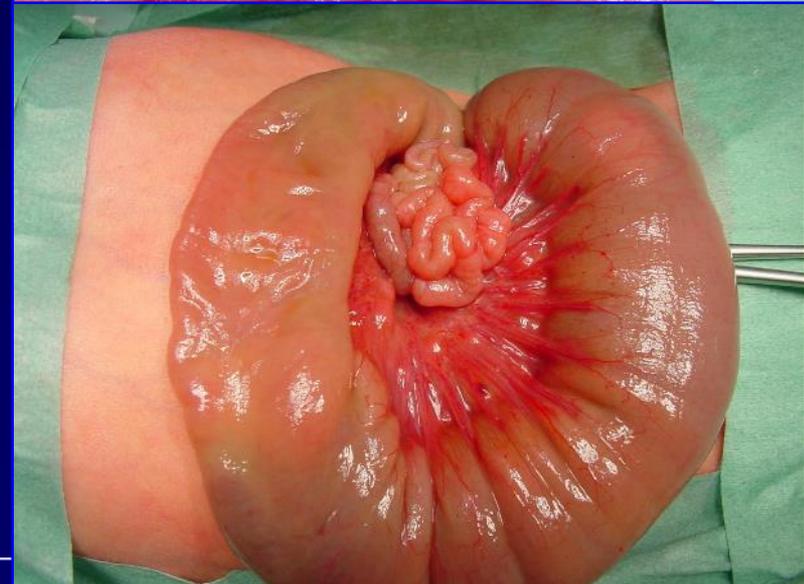
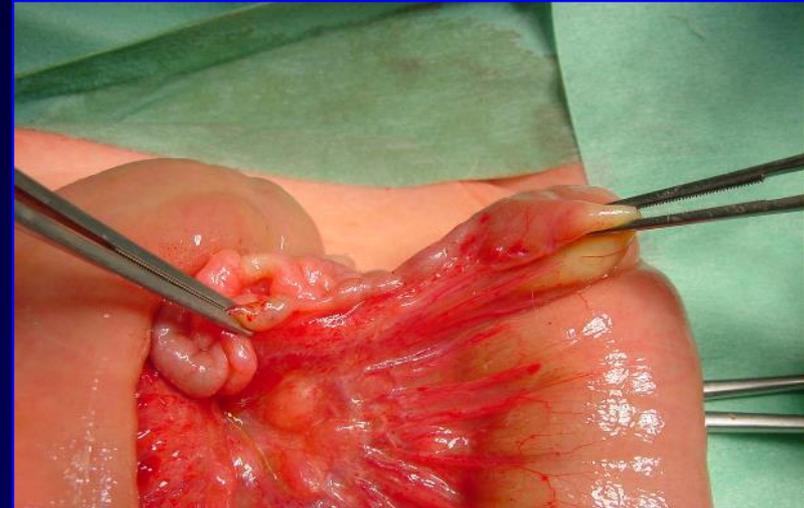
**+/- modelage d'amont**

**Iléostomie double « Appel Peal »**

**Anastomoses multiples**

**Evaluation du grêle restant /**

**Grêle court**



# Atrésie grêle

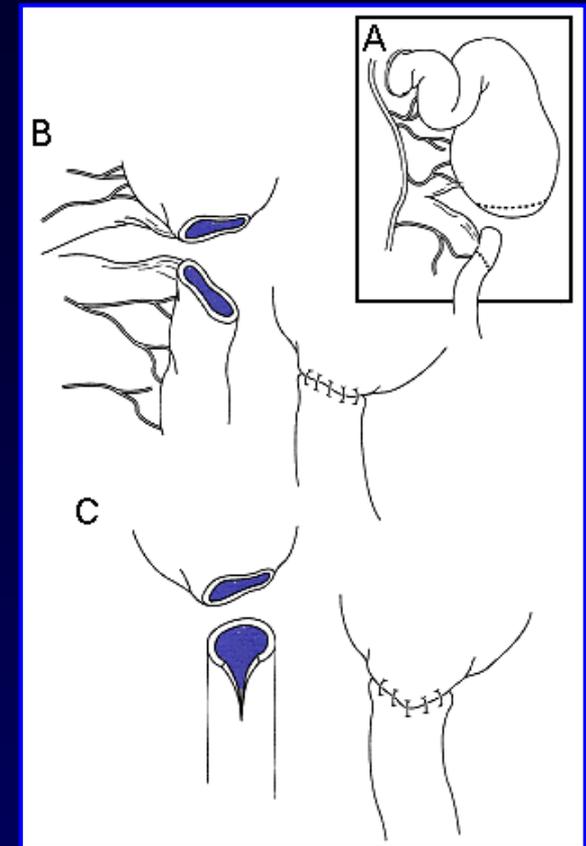
Résultats ° /.

Types d'atrésies

Risques anastomotiques importants

si dilatation

si disparité de calibre est importante



Anastomoses

Perméables mais non fonctionnelles

Modelage proximal insuffisant

Atrésies multiples

Risques équivalents x nb. anastomose

Appel Peal

Risque vasculaire immédiat important

## Atrésie colique

### Cause exceptionnelle d'occlusions néonatales

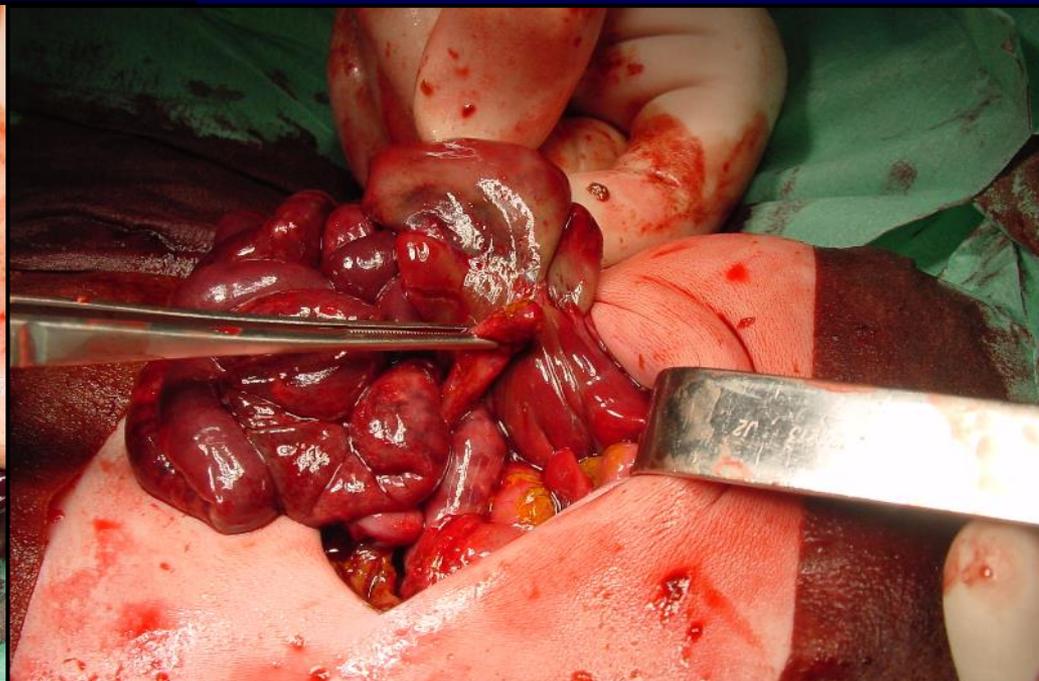
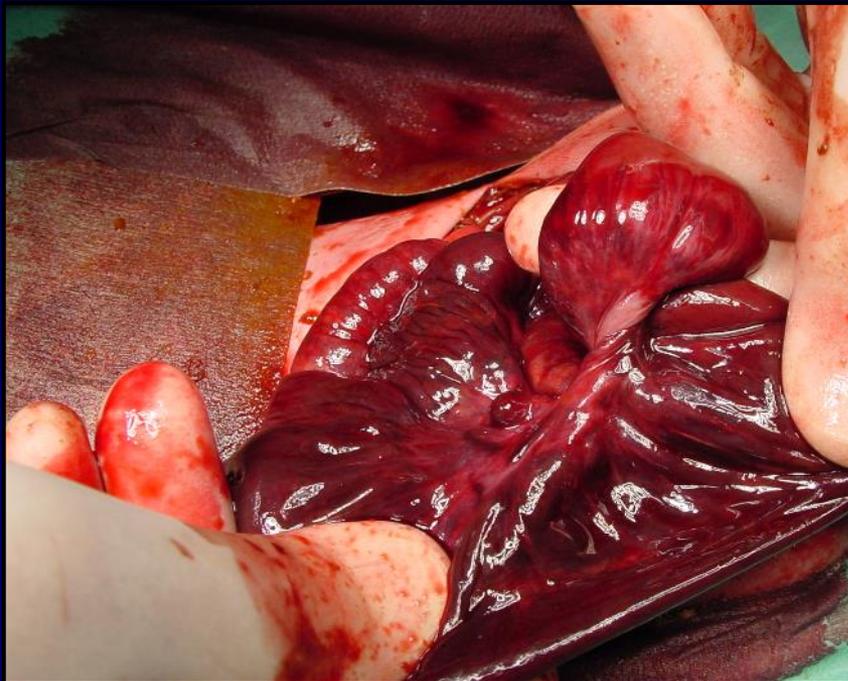
Fréquence 1/ 40.000 NN.

Mise en évidence **pré et postnatale difficile** / DD grêle dilaté

Importance de la dilatation du segment d'amont.

Le pronostic fonctionnel est excellent car la longueur du grêle est ici toujours normale.

**Importante dilatation peut menée aux complications** Volvulus



# Obstructions grêles : complications

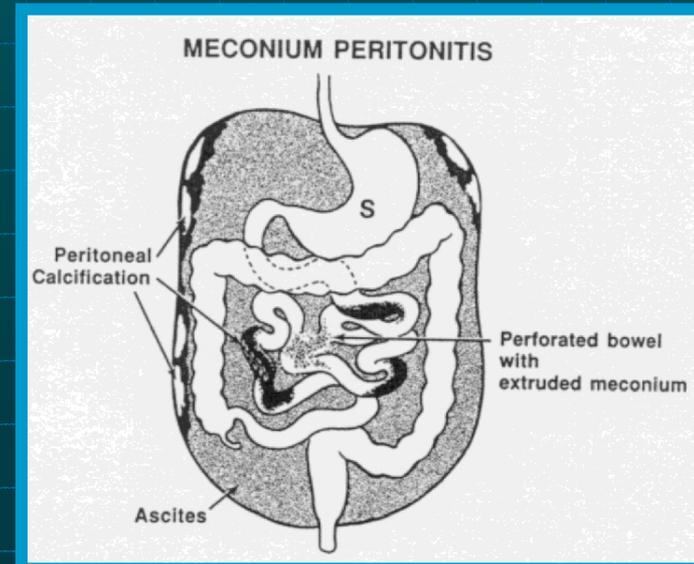
- Péritonite Méconiale
- Volvulus

# Péritonite Méconiale

Péritonite Chimique, Stérile,

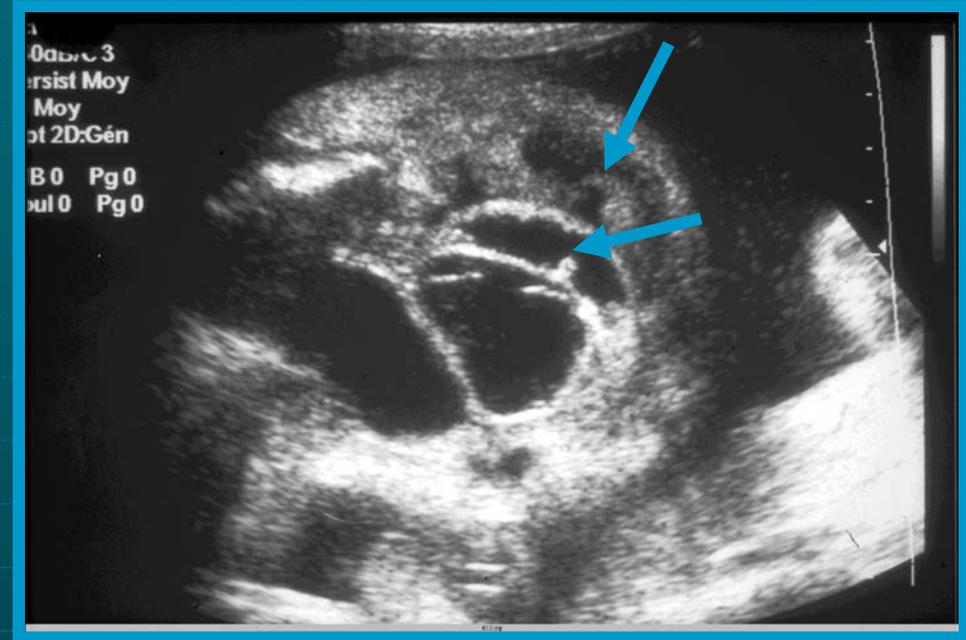
Secondaire à une perforation intestinale in utero

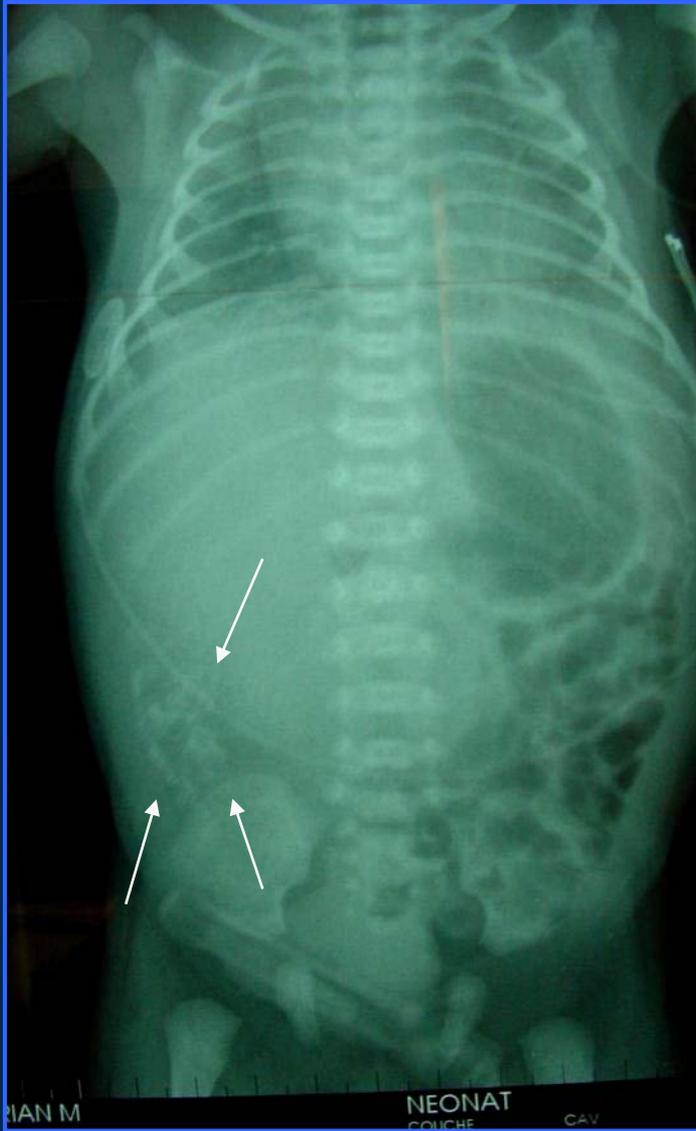
- ◆ 1/30.000 NV
- ◆ 50 % Secondaire à pathologie digestive  
50 % Primaire : phénomène vasculaire  
(CMV, Rubéole, PV B19, Hépatite A,...Cocaïne)
- ◆ Évolution      Fibro-Adhésive  
                          Kystique
- ◆ 30-60 % mortalité ???



# Péritonite Méconiale : Echographie

- ◆ Ascite libre ou cloisonnée
- ◆ Echos denses le long des parois  
**Méconium**
- ◆ Enkystement  
**Pseudo-kyste**
- ◆ Calcifications péritonéales





# Obstructions grêles : complications

- Péritonite Méconiale
- Volvulus

# Volvulus

- ◆ Presque tjrs llaire. à une autre Pathologie Digestive
- ◆ Pronostic : 80 % Mortalité

Intérêt de l'extraction précoce

# Volvulus

# Critères Echographiques

- Anse + dilatée
- Disparition péristaltisme
- Contenu plus echogène
  - Terzibachian, J Gyn Obstet Biol Reprod 1995
  - Oguniyemi, J Ultrasound Med 2000
  - Miyakoshi, Obstet Gynecol 1998 & Am J Perinat 2001
- "Whirlpool Sign" Anse spiralée
  - Yoo, Ultrasound Obstet Gynecol 1999
  - Uerpaiojkit, Ultrasound Obstet Gynecol 2001
  - Has , Ultrasound Obstet Gynecol 2002



# Volvulus

# Echographie

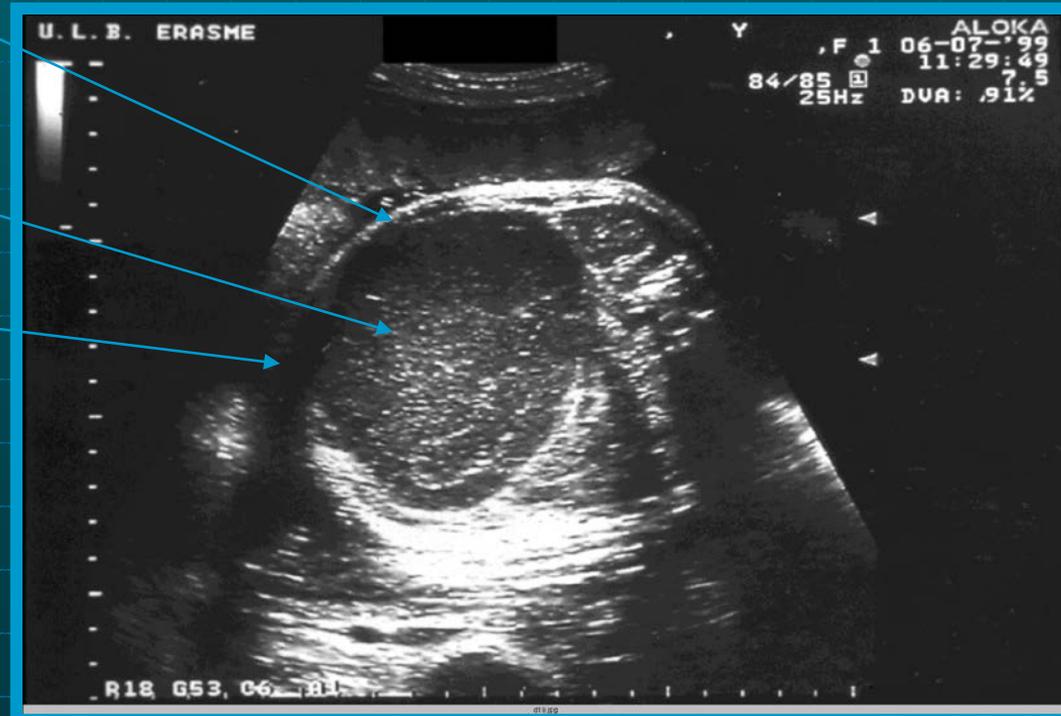
Signes d'aggravation chez un fœtus avec dilatation intestinale connue:

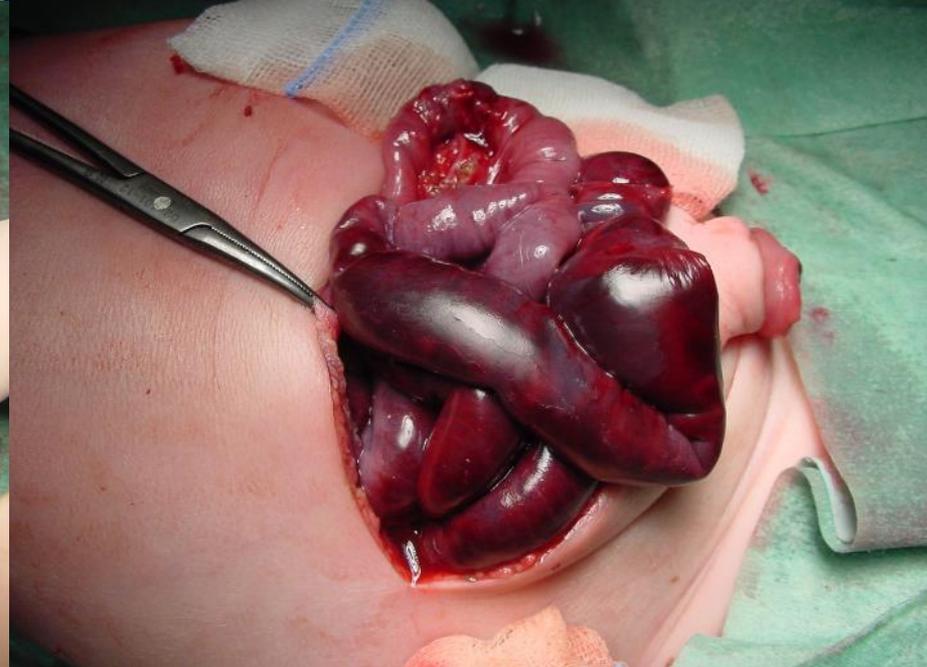
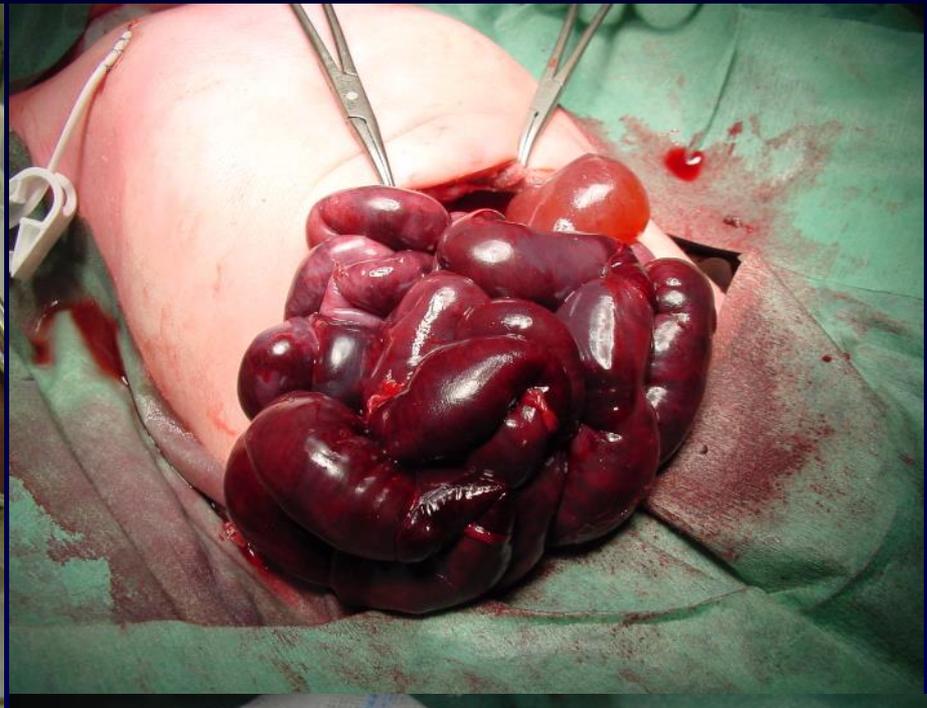
- Augmentation de la dilatation
- 'Sludge' intra-luminal
- Disparition péristaltisme
- Ascite

Signes cliniques

trop tardifs

Extraction précoce





## Gastroschisis - Omphalocèle

**Défaut** Fermeture de la paroi abdominale antérieure  
Migration et fusion des feuillets pariétaux entre 4 – 8 SAG

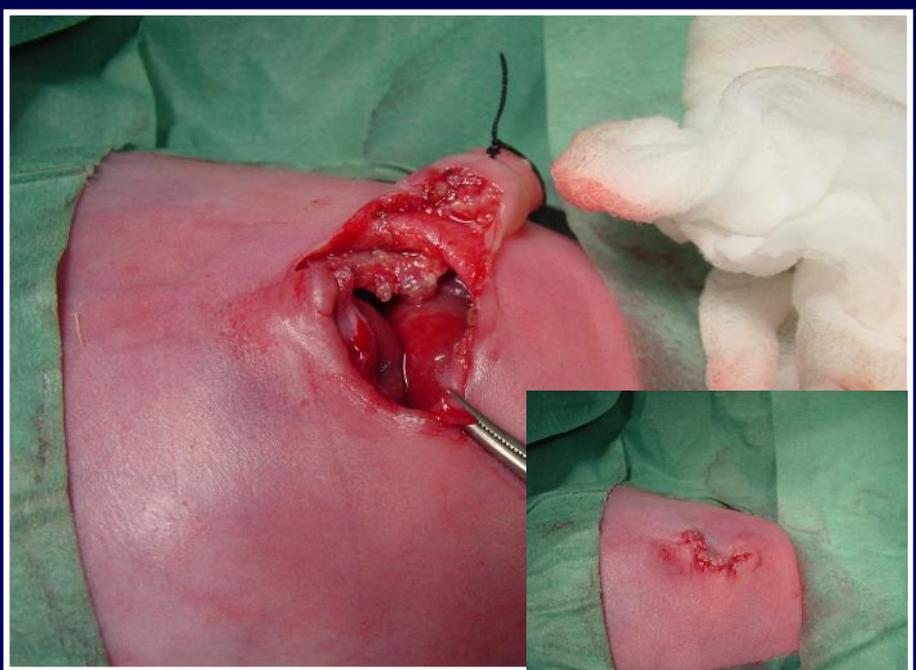
**Incidence** 1/ 3000 à 1/10000 naissances

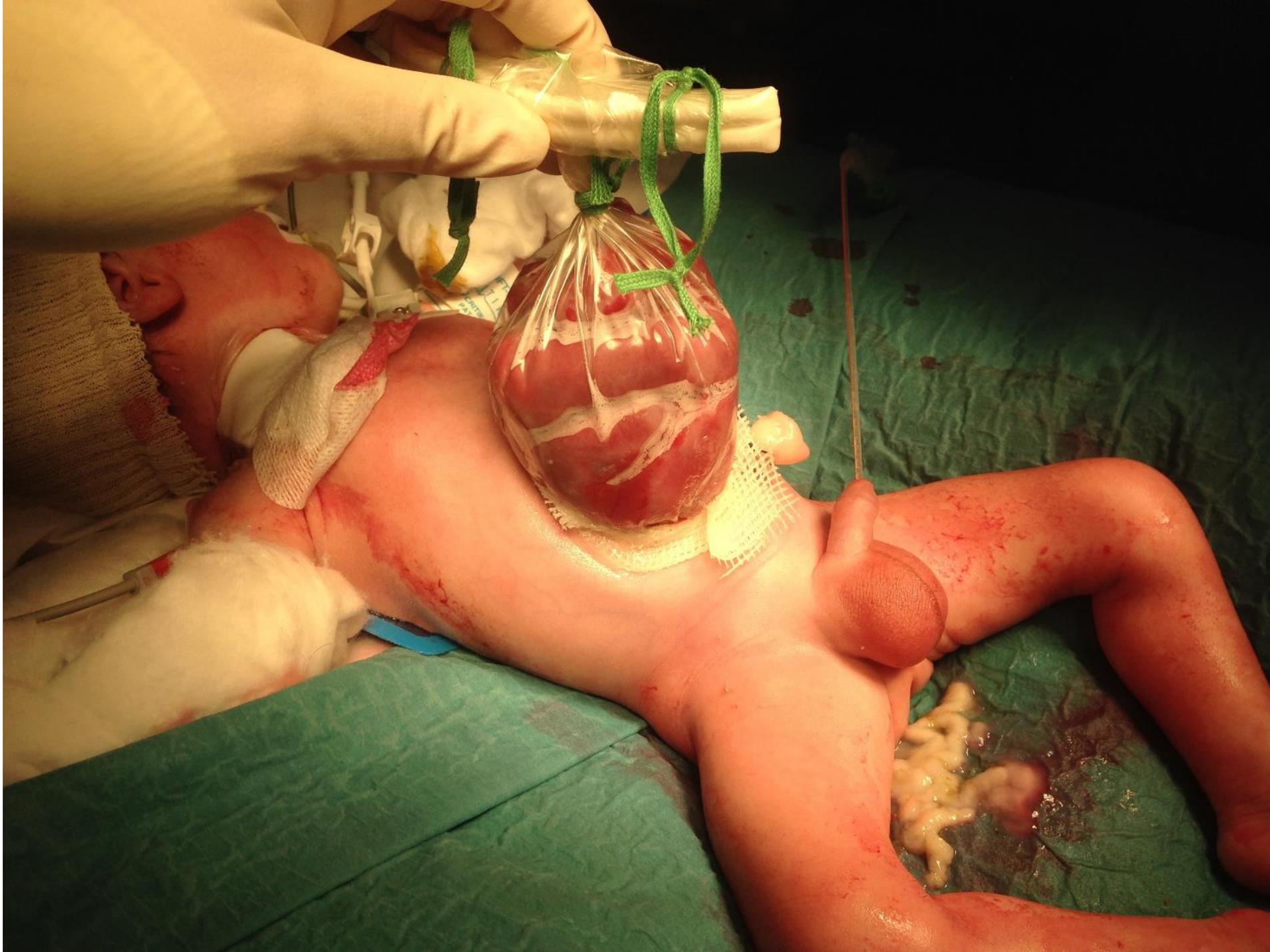
Fréquence	Gastroschisis	Augmente
	Omphalocèle	Diminue

<b>Malformations</b>	<b>Gastroschisis</b>	Sténoses intestinales - malrotation
	<b>Omphalocèle</b>	Anomalies congénitales chromosomiques cardiaques Syndrome polymalformatif

### Anatomie













# Tératome sacro-coccygien

## Définition

Tumeur germinale extra-gonadique, issue d'une migration anormale des cellules germinales primordiales (cellules totipotentes) de la couche endodermique du sac vitellin vers la partie dorsale de l'embryon (crêtes génitales)

Fréquence: 8/ 1.000.000 NN

La plus fréquente des tumeurs néonatales

DAN 2/3 des cas entre 22-27SAG

Prépondérance féminine

Sexe ratio 4,2 / 1

Localisation

La plus fréquente  
Autres

Sacro- coccygienne

Tête et cou, rétro péritonéal, médiastinal,  
Cerveau, moelle épinière, foie, estomac,

## Classification de Altmann

I: masse externe

II: masse externe avec composante interne

III: masse interne visible en externe

IV: masse interne

Diagnostic tardif entre 6 mois - 1 an

---

# Tératome sacro-coccygien

DAN → Mortalité périnatale : 30%

Tumeur hypervascularisée (FAV)

Anasarque foeto-placentaire

Toxémie gravidique

Autres facteurs

Volume tumoral, composition (solide, kystique, mixte),

Vascularisation, extension intra-canaulaire, vitesse de croissance,

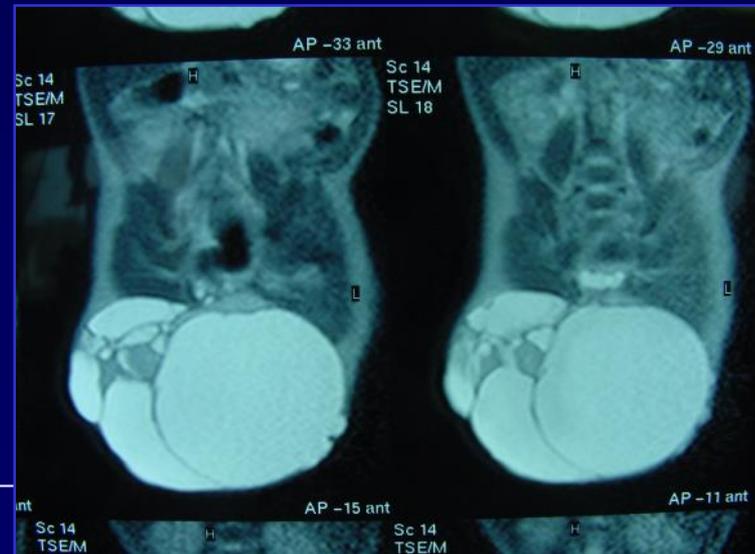
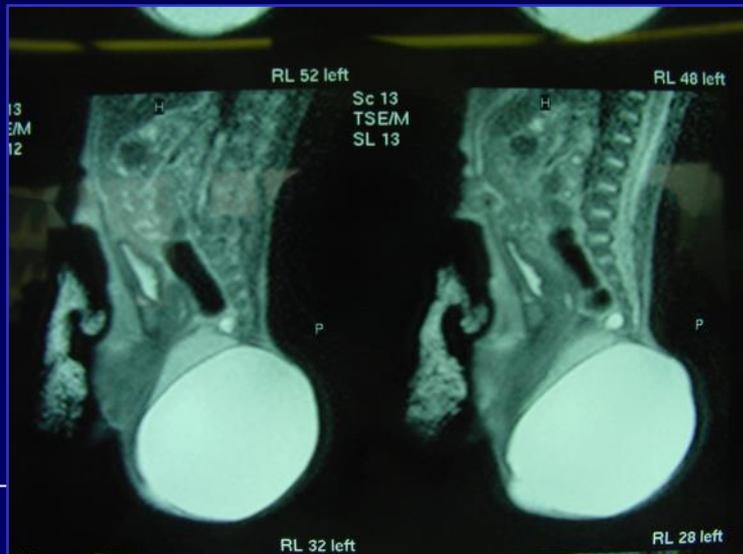
Oligoamnios (syndrome de Potter), hydramnios, âge de découverte (<30 SAG)

Classification proposée:

A: <10 cm, peu ou pas vascularisé, croissance lente

B: >10 cm, très vascularisée, croissance rapide (mortalité 25%)

C: >10 cm, peu ou pas vascularisé, kystique

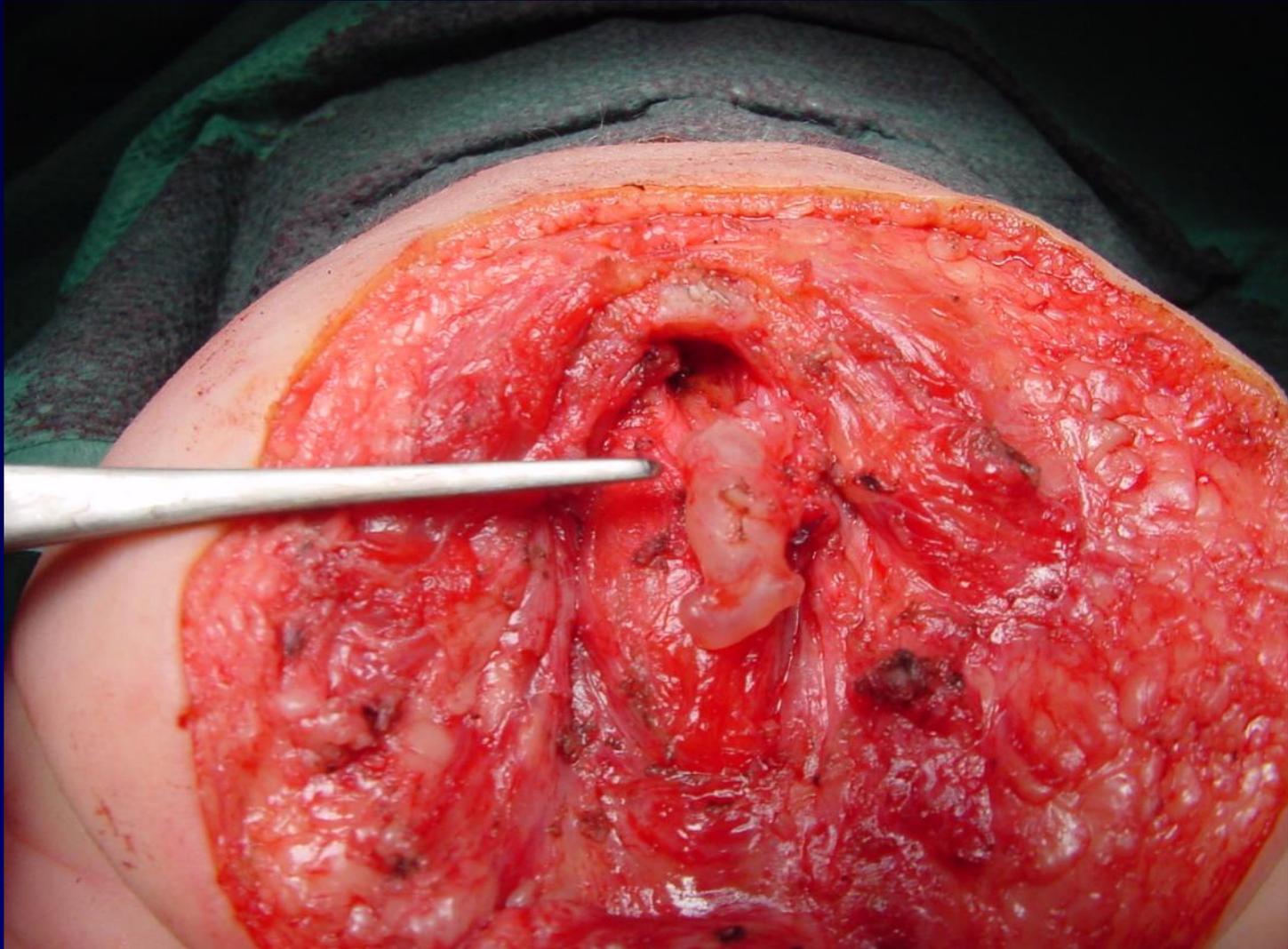


# Tératome sacro-coccygien

- TSC**                      **Composé de tissus dérivant des 3 feuillets embryonnaires**  
**Disposés dans une grande confusion**  
**Différents stades de différenciation**
- Formes**                      **Bénins**                      **Entièrement matures**  
**Immature**                      **Plus souvent tissu neural**                      **Potentiel évolutif ?**  
**Malins**                      **Composant vitellin**
- Peuvent co-exister**                      **=>Pronostic difficile**                      **Diversité histologique et volume tumoral**
- A la naissance : 90% bénins**                      **Maturation et involution peuvent survenir**  
**Risque de malignité => concerne principalement les formes endo-pelviennes**



## Traitement chirurgical



# Tératome sacro-coccygien

## Résultats

## Séquelles esthétiques

## Troubles de la continence

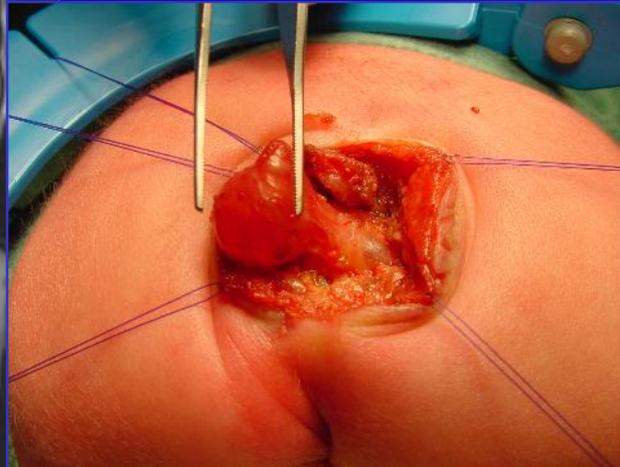
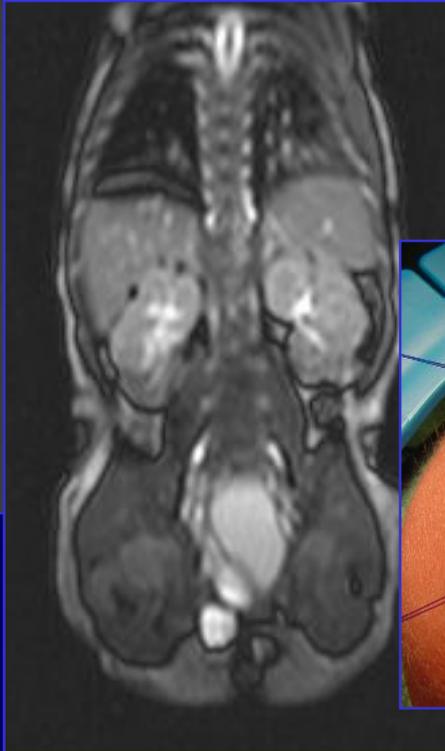
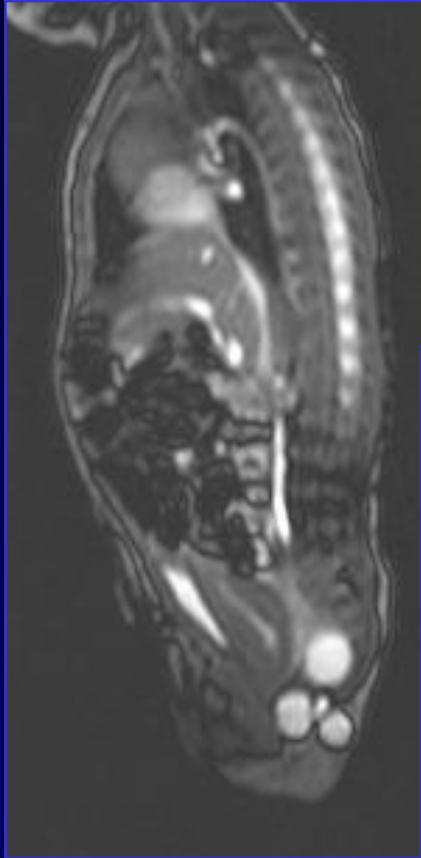
Digestive

Urinaire

vessie neurologique

20 à 40% des cas cliniquement

50 à 80% des cas manométriquement



# Tératome sacro-coccygien

Résultats

Long terme

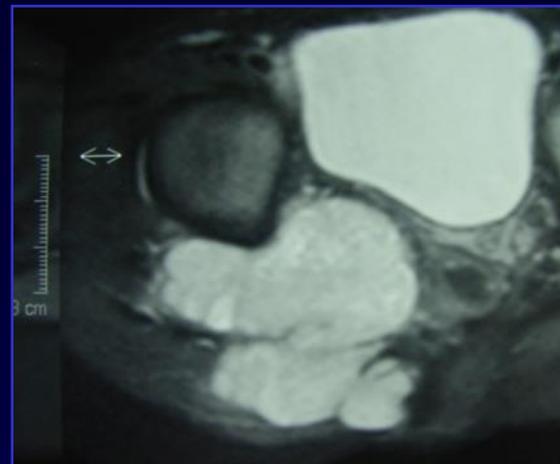
Risque récurrence 5 - 22%

Absence de résection sacro-coccygienne 37%

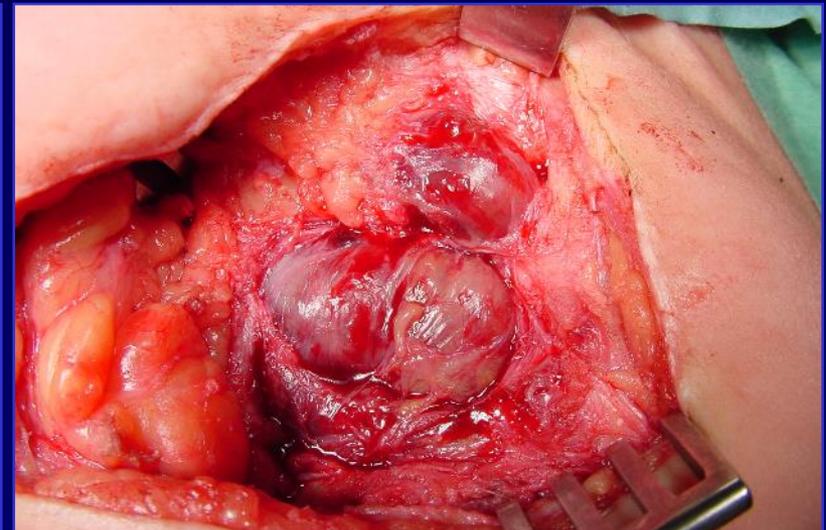
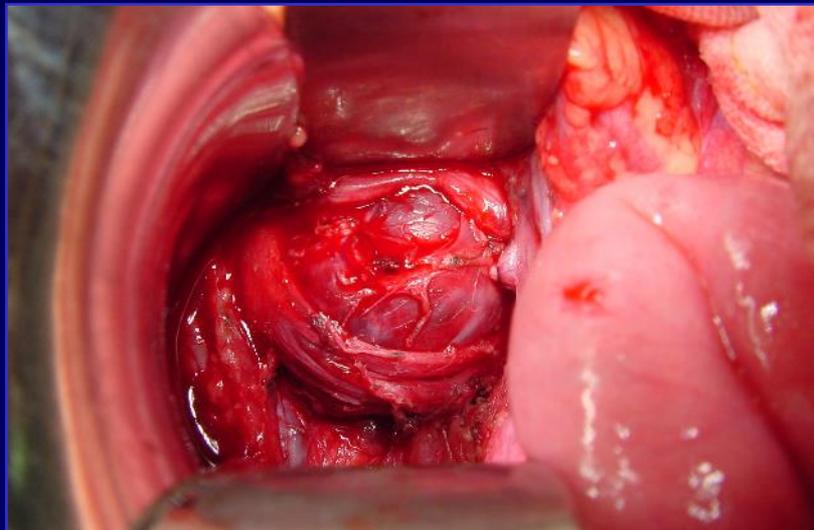
Formes mixtes 83%

Extension intra-canalaire

To immature 15% dans les 2 ans Carcinome embryonnaire



Cancérisation Tumeur du sac vitellin



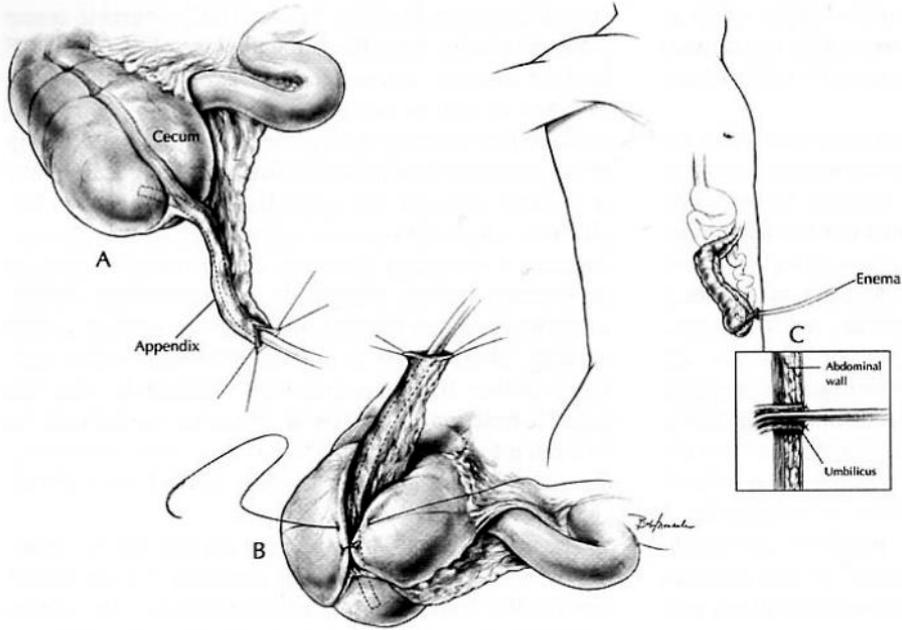
Lavements évacuateurs

Malone

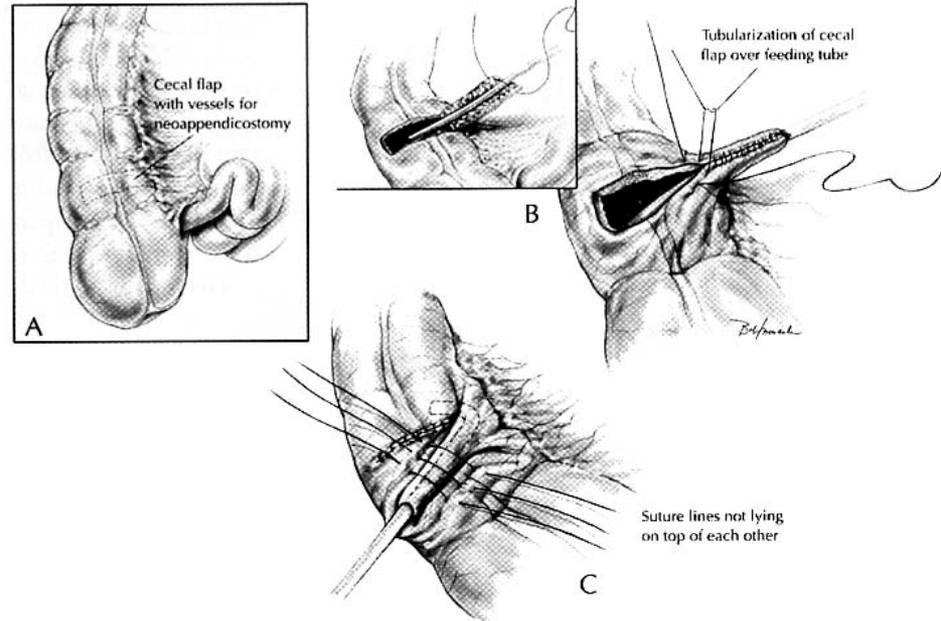
Monti / Malone

Caecostomie percutanée

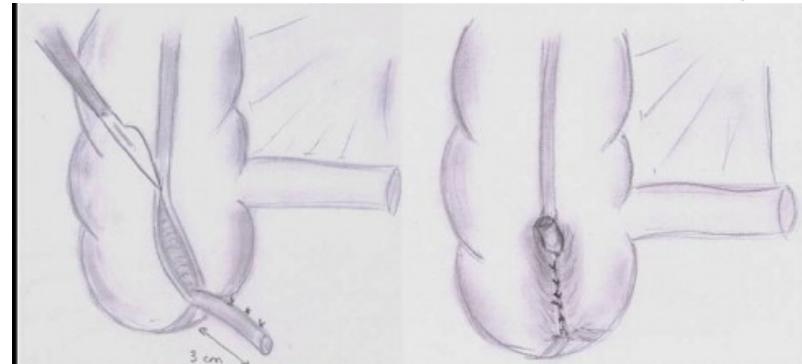
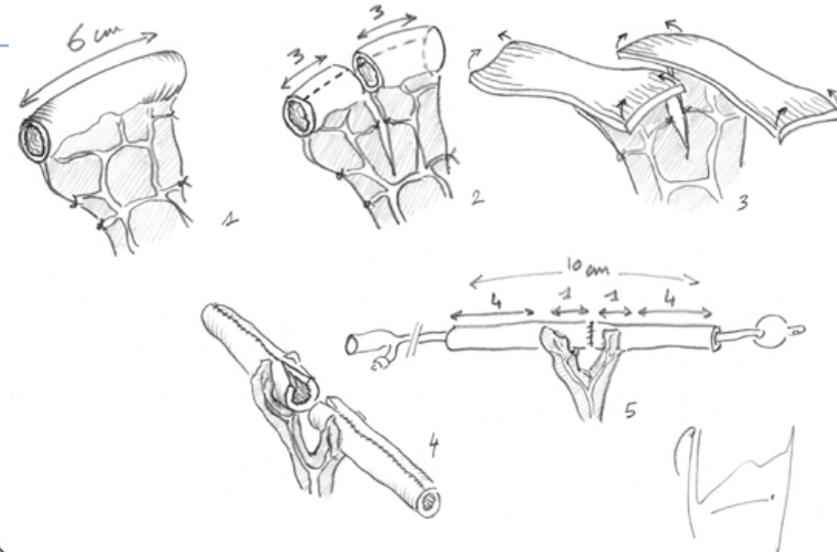
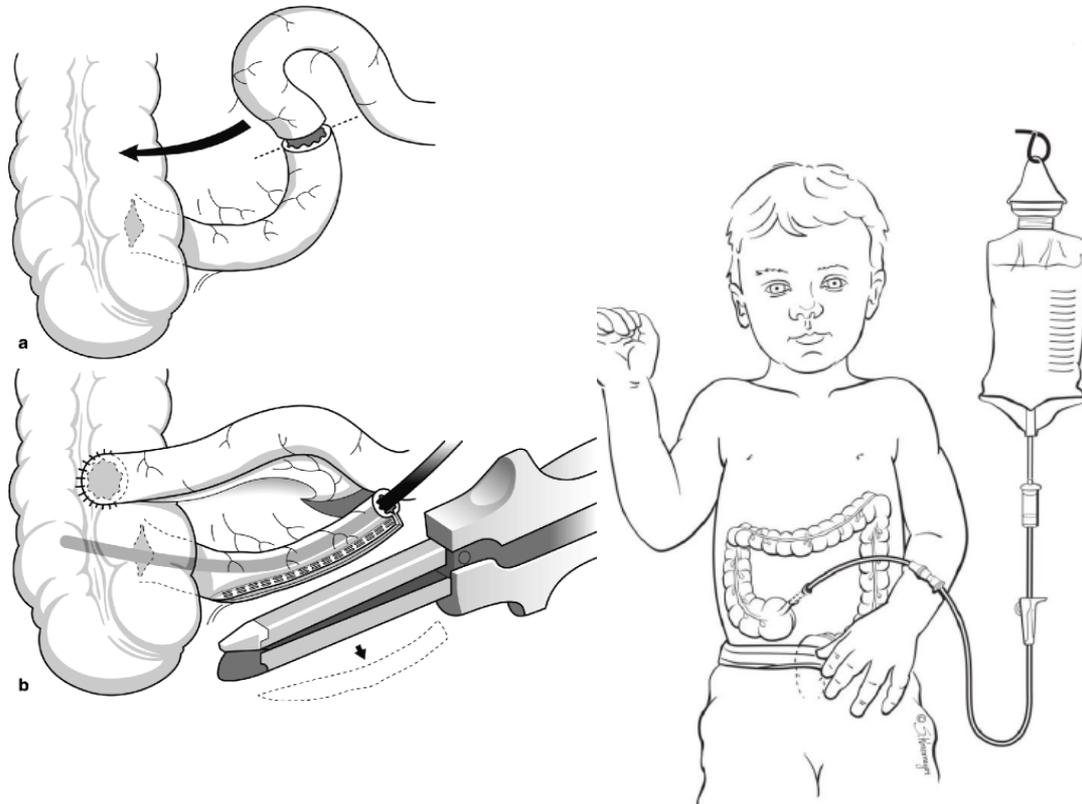
Colostomie définitive



## Malone Procedure

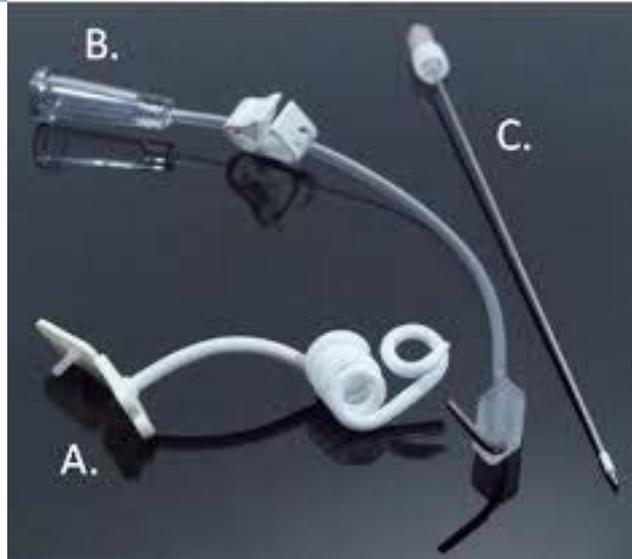
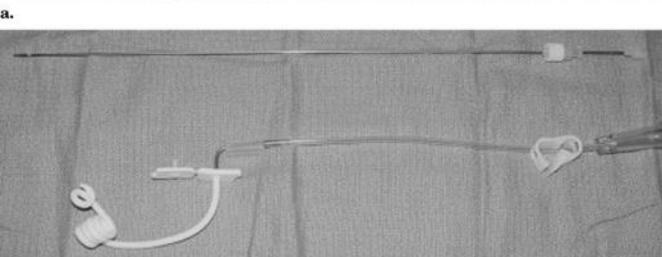
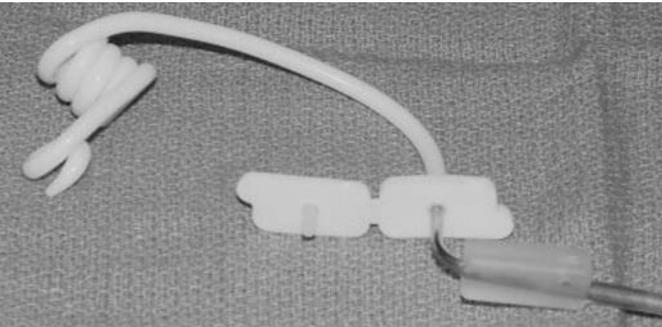


## Monti Malone Procedure



**Picture 1** Receiving an enema through the appendicostomy, or Malone.

Bouton de CHAIT



**Picture 1** Receiving an enema through the appendicostomy, or Malone.

